UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1961 — N° 30

CONTRIBUTION A L'ETUDE
des Gangrènes des Extrémités chez le Nourrisson

THÈSE
POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement en avril 1961

PAR

Thé-Bach LAM

MEMBRES DU JURY..

MM. VIRENQUE (J.) *Président.*
SOREL (R.)
BARDIER (A.) } *Assesseurs*
PASQUIÉ (M.)
BOUISSOU (H.), *Suppléant.*

IMPRIMERIE TOULOUSAINE Vve LION
16, RUE LAKANAL, 16
TOULOUSE

1961

Contribution à l'étude

des Gangrènes des Extrémités chez le Nourrisson

UNIVERSITE DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

TABLEAU DU PERSONNEL

DOYEN.	MM.	Lazorthes.
ASSESSEUR.		Caujolle.
DOYENS HONORAIRES.....		Gorse, Calvet, Lefebvre. Brustier.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Vallois, Clermont, Ducuing, Ribaut, Nanta, Tapie.

SECTION MEDECINE

PROFESSEURS

Clinique médicale.....	MM	Mériel,
Clinique médicale.....		Gadrat.
Clinique chirurgicale et Gynécologie.		Fabre (P.).
Clinique chirurgicale et du Cancer.		Grimoud.
Clinique chirurgicale infantile et Orthopédie.....		Virenque.
Clinique des Maladies cutanées et syphilitiques.....		Bazex.
Clinique des Maladies de la Tuberculose et Pathologie interne.		Morel.
Clinique des maladies des voies urinaires.....		Lhez.
Clinique médicale infantile et Puériculture.		Sorel (R.).
Clinique de Neurologie et Psychiatrie.		Riser.
Clinique obstétricale.....		Guilhem.
Clinique odonto-stomatologique.		Cadenat.
Clinique ophtalmologique....		Calmettes.
Clinique O.R.L. et de Chirurgie maxillo-faciale.....		Calvet.
Accouchement et Obstétricie sociale.		Pontonnier.
Clinique traumatologique des membres.		Rieunau.
Anatomie.		Lazorthes.
Anatomie appliquée.....		Poulhès.
Anatomie pathologique.....		Fabre (J.).
Bactériologie, Hygiène, Médecine sociale.....		Andrieu.
Chimie biologique.....		Valdiguié (P.).
Electro-radiologie.		Marquès.
Embryologie.		Broussy.
Histologie.		Bimes.
Hydrologie thérapeutique et Climatologie.		Darnaud.
Médecine légale et du Travail		Planques.
Médecine sociale.....		Bounhoure.
Parasitologie.		Bouisset.
Pathologie chirurgicale.....		Dambrin.
Pathologie générale et Médecine expérimentale.....		Sendrail.
Physico-Chimie.		Auvergnat.
Physiologie appliquée et Pharmacologie.		Baisset.
Physique biologique et médicale.		Bugnard.
Propédeutique médicale		Géraud.
Thérapeutique.		Dardenne.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie gén. et comparée..	MM.	Coulouma.
Pathologie médicale.....		Laporte J.
Bactériologie.	Mme	Enjalbert.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Physiologie.	MM.	Laporte Y.
Biochimie médicale.....		Douste-Blazy.
Physique médicale.....		Bru.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Anatomie pathologique	MM.	Boussou.
Histologie et Embryologie...		Planel.
Parasitologie		Ruffié (J.).
Physiologie		Montastruc.

AGREGES

Pathologie médicale.....	MM.	Monnier.
—		Ribaut.
—		Delaude.
—		Calazel.
Pathologie chirurgicale	MM.	Enjalbert.
— ...		Ficat.
—		Pasquié.
—		Souquet.
Médecine légale et Médecine du Travail	MM	Grèzes-Rueff.
Odonto-stomatologie.		Cadenat (H.)
Pédiatrie.		Bardier (A.)
Rhumatologie.		Ruffié (R.).

AGREGES LIBRES

Anatomie.	MM.	Thomas.
Obstétrique.		Déodati.
Oto-Rhino-Laryngologie. . ..		Claux.
Pathologie chirurgicale.....		Dieulafé.

SECTION PHARMACIE

PROFESSEURS

Botanique, Cryptogamie.....	Mme	Dulucq-Mathou.
Chimie analytique, Toxicologie et Hygiène industrielle.	MM.	Bourbon.
Chimie pharmaceutique.....		Blanc.
Zoologie.		Delas.
Matière médicale.....		Vincent.
Pharmacie chimique et Pharmacodynamie.		Caujolle.
Pharmacie galénique.....		Stanislas.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Pharmacie.	M.	Couturier.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Sciences naturelles.....	Mlle	Meynier.
	M.	Roux.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Sciences naturelles.....	MM.	Breuillaud.
Sciences physiques.....		Pitet.

PERSONNEL ADMINISTRATIF

Secrétaire principal.....	M.	Roche.
Secrétaire.	Mme	Laffont.

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats.
(Délibération en date du 12 mai 1891.)

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1961 N° 30

CONTRIBUTION A L'ETUDE

des Gangrènes des Extrémités chez le Nourrisson

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement en avril 1961

PAR

Thé-Bach LAM

MEMBRES DU JURY..

MM. VIRENQUE (J.) *Président.*
SOREL (R.)
BARDIER (A.) } *Assesseurs*
PASQUIÉ (M.)
BOUISSOU (H.), *Suppléant.*

IMPRIMERIE TOULOUSAINE Vve LION
16, RUE LAKANAL, 16
TOULOUSE
—
1961

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE
A MA MÈRE

Qui me sont très chers.
A qui je dois tout.

A MON FRÈRE AINÉ

Avec toute mon affection.
Qui a remplacé mon père pour me guider dans le bon chemin.

A MES SŒURS

Avec ma fraternelle affection.

A MA FEMME ET A MES DEUX FILLES

Qui me sont plus chères que ma vie.
Bien faible témoignage de ma plus grande affection.

AUX MIENS ET A MES AMIS

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. VIRENQUE

Professeur de Clinique chirurgicale infantile
et orthopédique
Chirurgien des Hôpitaux
Chavalier de la Légion d'Honneur

Qui a bien voulu nous faire l'honneur d'accepter la présidence de notre Jury de thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de notre très respectueuse reconnaissance.

A NOTRE JURY DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR R. SOREL
Professeur de Clinique médicale infantile
et de Puériculture
Chevalier de la Légion d'Honneur

Nous l'assurons de toute notre gratitude pour l'enseignement précieux dont il nous a fait bénéficier.
Avec nos sentiments respectueux.

MONSIEUR LE PROFESSEUR A. BARDIER
Professeur agrégé de Pédiatrie
Médecin des Hôpitaux

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre profonde reconnaissance pour sa sollicitude à notre égard.

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. PASQUIÉ
Professeur agrégé à la Faculté
Chirurgien des Hôpitaux

Qui nous a guidé les premiers pas dans ce travail.
Avec nos sentiments de profonde et déférente gratitude.

MONSIEUR LE PROFESSEUR H. BOUISSOU
Professeur agrégé à la Faculté

Qu'il nous permette de l'assurer de nos sincères remerciements.

A Monsieur le Docteur AUBAN

Avec nos meilleurs sentiments.

A Monsieur le Docteur CLAVERIE

Qui nous a aidé dans ce travail avec beaucoup de sollicitude.

Avec nos sentiments de reconnaissance et de respect.

A Monsieur le Docteur DALOUS

Qui nous accorde toute son amitié ; aussi son enseignement est-il toujours aussi agréable que profitable.

A Monsieur le Docteur LARENG

A Monsieur le Docteur SALLES

A Monsieur le Docteur RÉGNIER

A Monsieur le Docteur CHANCHOLLE

Avec tous nos remerciements.

A MES PROFESSEURS ET MAITRES
DE LA FACULTÉ ET DES HOPITAUX
DE TOULOUSE

A MES CHEFS DE SERVICE,
MÉDECINS ET CHIRURGIENS,
DE L'HOPITAL DE MONTAUBAN

Avec mes respects et mes remerciements.

Avant-Propos

Nous devons à la bienveillance de nos Maîtres, MM. les Professeurs VIRENQUE et PASQUIÉ, en Chirurgie infantile, SOREL et BARDIER, en Médecine infantile, de l'Hôpital de Purpan de Toulouse, les six observations recueillies dans leur Service, portant sur la *Gangrène primitive des extrémités chez les nourrissons.* Le succès thérapeutique concernant ces cas, depuis 1950, à côté des mutilations parfois très considérables des cas trouvés dans la littérature française et étrangère, nous a incité à présenter cet ouvrage, et ce sera notre but ; d'ailleurs, MM. H. AUBAN, M. PASQUIÉ, P. CLAVERIE et J. MATHÉ ont déjà fait une communication à la Société de Pédiatrie de Toulouse, séance du 25 juin 1954 [1], un cas correspondant à notre observation II (voir observations personnelles).

Nous allons situer immédiatement notre sujet, en fonction des classifications déjà proposées par divers auteurs :

— Classification de A. D'ŒLSNITZ et P. CHABERT (1952) [19] :

1° *Gangrènes disséminées multiples* (les plus fréquentes) ;

2° *Gangrènes localisées extensives ;*

3° *Gangrènes massives des extrémités.*

— Classification de BERNHEIM, ROUX et LARBRE (1952) [4] :

1° La *gangrène néo-natale*, dans laquelle le processus ischémique reste de cause inconnue ou discutée, mais où l'infection ne joue aucun rôle ;

2° La *gangrène du grand nourrisson ou de l'enfant*, qui n'est qu'une complication, l'atteinte primitive étant une acrodynie, une maladie de Raynaud, un état infectieux ;

3° Entre ces deux types opposés, on trouve quelques cas de *gangrène ischémique*, survenant chez le nourrisson de quelques semaines ou de quelques mois, atteint d'un état infectieux grave avec retentissement neurotoxique aigu.

Ces classifications, peut-être imparfaites aux yeux de certains, nous permettent toutefois de situer notre sujet, qui correspond au troisième paragraphe de chacune d'elles.

Le plan suivant paraît assez logique car, d'abord, nous rassemblons les données cliniques, qui nous serviront après pour l'éclaircissement pathogénique, d'où découle le traitement qui trouve sa place en dernier lieu.

1) *Rappel historique*, qui sera bref car l'affection n'est connue que depuis peu de temps.
2) *Présentation de six observations personnelles.*
3) *Antécédents de l'enfant* ; l'enquête étiologique étant très poussée dans chacun des cas.
4) *Circonstances d'apparition et début clinique.*
5) *Symptômes et formes cliniques.*
6) *Diagnostic.*
7) *Evolution.*
8) *Pathogénie.*
9) *Traitement.*
10) *Conclusion.*

Historique

L'affection semblait rare pour les premiers auteurs. MM. R. A. Marquezy, M. Eck et M. Boeswiliwald [38], lors de leur deuxième publication en 1947 (la première étant de 1930 [37]), ne trouvaient que sept observations, de langue française, qui remontaient jusqu'en 1923, avec celle de Baranger [3] sur un cas de gangrène des orteils par artérite, chez un enfant de onze mois, après une broncho-pneumonie morbilleuse. La même année, J. Milhit, M^lle^ Pfeffel et R. Broca [39], signalaient un cas de gangrène symétrique des doigts, chez un nourrisson de quatre mois, à la suite d'une infection par le bacille pyocyanique ; de même, A. B. Marfan [36] citait un cas de gangrène symétrique terminée par des mutilations considérables.

La même année 1923, un auteur italien, Brusa [11], rapportait un cas similaire, terminé par l'élimination spontanée des deux mains. Mais si nous parlons des auteurs étrangers, il faut remonter très loin, jusqu'en 1899 avec Gobel ; 1901 avec Brouson [10] ; 1904 avec Cotes-Preedy [14] ; 1908 avec Kosmak [29] ; 1928 avec de Succo [44] ; 1929 avec Fischer [25] ; 1931 avec A. Grassi [27], d'une part, et de Durand et Diaz

Bobelo [23], d'autre part ; et enfin Dohan [20] en 1934.

Mais, pour revenir aux auteurs français, l'année 1947 marquait vraiment un bond en avant en ce qui concerne cette affection, avec les observations de Marquezy et collaborateurs [38] (cités précédemment), de J. Leveuf et collaborateurs [32] et de M. Fèvre [24], qui faisait remarquer qu'elle a été jusque-là l'objet d'un amas d'observations disparates, et qui proposait trois cas de gangrène de types différents qui serviront de base à ce travail, avant d'essayer un effort constructif de classification et de synthèse.

A partir de ce moment, comme si les publications précédentes attiraient davantage l'attention sur cette affection, les observations se sont multipliées et chacun cherchait à éclaircir sa pathogénie mystérieuse ; ainsi, nous voyons naître des hypothèses, telles que artériolite infectieuse de Marquezy et collaborateurs (1947) [38], spasme sympathique de P. Barbe (1952) [2], et même vascularite thrombosante allergique de L. Caussade et collaborateurs (1952) [12].

Après ce bref rappel historique, nous allons présenter nos observations personnelles, puis, dans chacun des chapitres cités précédemment, nous essaierons de mettre en évidence les points communs des différentes publications et de nos observations personnelles.

Observations personnelles

Nous tenons à signaler que tous les examens appropriés ont été faits et que nous ne rapportons que les résultats positifs ; nous éviterons également le report des dates des différents examens cliniques et paracliniques pour ne pas surcharger l'exposé.

Observation I
(1949-1950)

Enfant Yvette B..., âgée de dix-huit mois, hospitalisée le 6 décembre 1949. Motif : gangrène des extrémités des membres supérieurs.

Antécédents. — Les parents sont en bonne santé. L'enfant s'est développée normalement ; pas d'antécédents pathologiques notables. Bref, rien à signaler.

Début. — Brutal, selon les dires de la maman ; il y a une semaine, les trois derniers doigts de la main droite étaient le siège de troubles vasculaires : ils changeaient de teinte ; rougeur, pâleur, cyanose se succédaient.

La mère croyait que ce n'était rien car, durant les premiers jours, pas de signes d'aggravation. Mais, depuis deux jours, les phénomènes d'acrocyanose se précisent, un léger gonflement de ces doigts apparaît.

Signes cliniques :

Signes généraux. — Bon état général.

Température normale.

Tension artérielle : M.S. 7,5 ; M.I. 10.

L'examen des autres organes, tels que cœur, poumons, foie, rate, n'a rien montré.

Bref, l'examen dès son admission se borne à la constatation des signes locaux.

Signes locaux. — L'enfant se présente à nous à un stade avancé, où la gangrène s'annonce à certains endroits, et à d'autres s'est déjà installée.

Ainsi nous notons :

— Main droite : les extrémités des trois derniers doigts sont noires, sèches et insensibles ; les ongles étant épargnés. Léger œdème de toute la main, plus accentué au niveau des doigts atteints.

— Main gauche : rougeur diffuse et cyanose par endroits. Elle est nettement moins atteinte.

— Membres inférieurs : rien des deux côtés.

— Les pouls radiaux sont perceptibles, mais affaiblis. Pas de tachycardie.

— La chaleur locale des mains a diminué, plus marquée du côté droit.

Examen complémentaire. — La radiographie de la colonne cervico-dorsale n'a pas montré de côte cervicale qui pourrait occasionner ces troubles par compression du paquet vasculo-nerveux.

Diagnostic. Traitement. Evolution.

Devant ce tableau clinique, le diagnostic de gangrène primitive des extrémités est immédiatement posé. La recherche étiologique se révèle impossible, tous les examens sanguins sont négatifs : Bordet-Wassermann, hémoculture, hémogramme, agglutinines froides, etc. Aucun signe toxi-infectieux,

pas de trouble psychique, pas de douleur, l'enfant est totalement indifférent à son mal.

Nous nous sommes donc contentés d'un traitement symptomatique par des vaso-dilatateurs à forte dose et, localement, un embaumement après nettoyage aseptique de la main droite.

Le lendemain, aucune amélioration ; nous décidons alors de faire des infiltrations novocaïniques périhumérales, deux fois par jour. A chaque infiltration, nous constatons une bonne reprise de la circulation locale et une nette amélioration fonctionnelle, l'enfant remuant mieux ses doigts car, à ce stade, s'il n'accuse pas de douleur spontanée ou à la pression, il fait comprendre néanmoins à l'entourage qu'il y a une certaine gêne à ses mouvements. Cette amélioration est malheureusement de courte durée ; une demi-heure après, les phénomènes ischémiques réapparaissent.

Le deuxième jour, tout en continuant l'administration des vaso-dilatateurs, une infiltration stellaire a été pratiquée. Mais le même résultat temporaire est constaté.

Le troisième jour, en vue d'obtenir un résultat permanent, est pratiquée une *sympathectomie périartérielle bilatérale.*

A droite :

L'artère humérale, découverte, bat très faiblement ; l'injection d'un produit de contraste permet de constater l'absence d'oblitération des gros troncs artériels. L'artère est alors libérée de sa gaine sympathique sur une longueur de 4 à 5 cm ; immédiatement, elle reprend toute son amplitude. Une injection novocaïnique intra-artérielle termine l'intervention.

A gauche :

Même manœuvre, mais pas d'injection de produit de contraste.

— Les suites opératoires sont excellentes. Le résultat obtenu cette fois est immédiat et définitif :

La main gauche, où les phénomènes de mortification ne se sont pas encore installés, est redevenue tout à fait normale.

La main droite met plus de temps ; l'œdème disparaît progressivement et, la semaine suivante, les sillons d'élimination se dessinent aux pulpes des trois derniers doigts. Vingt jours plus tard, les parties nécrosées tombent, la cicatrisation s'amorce.

L'enfant sort le 13 février 1950, complètement guéri. Deux mois plus tard, en consultation, nous ne constatons aucun trouble trophique aux mains.

Observation II
(1954)

Cette observation a fait l'objet de la publication de MM. Auban, M. Pasquié, P. Claverie et J. Mathé [1], sous le titre de « Gangrène symétrique des extrémités chez le nourrisson », à la Société de Pédiatrie de Toulouse, séance du 25 juin 1954.

Enfant S... Chantal, âgée de trois mois, hospitalisée le 13 février 1954. Motif : pneumopathie aiguë.

Antécédents. — Parents en bonne santé.

Accouchement normal, dans de bonnes conditions. Développement normal.

Début. — L'enfant est hospitalisé le 13 février

1954, pour broncho-alvéolite sévère, et chez lequel on assiste, dans le mois qui suit, à un virage de cuti-réaction. Il s'agit d'une primo-infection banale, avec un cliché pulmonaire normal, pas de bacilles de Koch dans le liquide du tubage gastrique. Cependant, l'enfant est mis sous streptomycine et isoniazide.

Quelques jours après cet incident, apparition d'une varicelle d'allure banale, mais qui s'accompagne de *troubles vaso-moteurs des mains et plus particulièrement des doigts.*

Signes cliniques :

Signes généraux. — Les signes pulmonaires sont complètement dissipés, à ce moment-là, cliniquement et radiologiquement. Pas de température, la courbe de poids est satisfaisante. Seules les vésicules de la varicelle sont constatées un peu partout sur le corps.

Signes locaux. — Les troubles vaso-moteurs des mains augmentent rapidement et, dès les quarante-huit premières heures, on assiste à des crises de rythme subintrant ; les annulaires de chaque main blanchissent brusquement, puis deviennent cyanosés. Dans la même journée, les autres doigts sont également le siège de ces phénomènes.

Les mains sont froides ; l'enfant n'accuse pas de douleur, même à la pression ; mais il ne bouge pas les doigts.

Le troisième jour, les phénomènes s'aggravent, la peau devient violette et lisse. Un léger œdème s'y ajoute pour donner l'aspect boudiné aux doigts.

La gangrène est imminente.

Traitement. — Guidés par l'expérience précédente, le diagnostic de gangrène des extrémités est aussitôt posé.

Pendant les deux premiers jours, le traitement par des vaso-dilatateurs et des infiltrations de novocaïne périhumérale, n'a donné qu'une action fugace, comme dans le cas précédent.

Le troisième jour de l'apparition des troubles, la *sympathectomie périhumérale bilatérale* est pratiquée. On voit alors une humérale grêle et pelée sur 3 à 4 cm. En fin d'intervention, on injecte de la novocaïne intra- et péri-artérielle.

Les résultats immédiats son excellents, les mains redeviennent parfaitement rosées, la peau est chaude, la compression digitale ne produit même plus une cyanose locale. L'enfant remue parfaitement ses doigts, trois jours après l'opération. Pas de chute des parties nécrosées, pas de cicatrisation à attendre, puisque la gangrène n'avait pas eu lieu.

Cette efficacité est même durable car, depuis, l'enfant est surveillé régulièrement et n'a jamais plus présenté des crises cyanotiques.

Observation III
(1954)

Enfant Jacqueline Z..., âgée de cinq mois, hospitalisée le 27 novembre 1954. Motif : neurotoxicose.

Antécédents. — Mère en bonne santé. Père tuberculeux ; a fait un an de sanatorium. Depuis cinq mois, tous les examens sont négatifs.

L'enfant est né à terme, dans de bonnes conditions ; nourri au lait de vache, puis farine. Il n'a pas reçu de B.C.G. Développement statural satisfaisant.

Début. — Neurotoxicose importante :

Diarrhées : cinq, six selles liquides verdâtres ;

Vomissements aussitôt après ses biberons ;

Température 40 degrés ; prostration ; déshydratation prononcée ;

Faciès terreux ; toux incessantes ; dyspnée.

Signes cliniques.

Signes généraux. — En plus de ce tableau impressionnant, l'examen à l'entrée fait découvrir :

- Images bulleuses à la base pulmonaire droite.
- Pustules au cuir chevelu, dont le pus contient de nombreux staphylocoques, résultat fourni par le laboratoire quelques jours plus tard.
- Cuti-réaction à la tuberculine positive.
- Rhino-pharyngite motivant un prélèvement pharyngé, qui montre :

Streptocoques γ sensibles à tous les antibiotiques,

Colibacilles très sensibles à la streptomycine, modérément à l'auréomycine, chloromycine et terramycine, résistant à la pénicilline.

- Otite bilatérale (paracenthèse).
- Ponction lombaire : albuminorachie augmentée à 0,60 gramme.
- Albuminurie légère.
- Sang : leucocytes 32 000 avec polynucléaires 81 %.

L'enfant est dans un état de gravité extrême.

Signes locaux de gangrène. — C'est le 12 décembre 1954, soit quinze jours après le début, qu'apparaissent les premiers signes des troubles ischémiques à l'index et au médius de la main droite. Ils s'installent sournoisement, sans modifier le tableau infectieux général, qui s'améliore progressivement depuis quelques jours, grâce au traitement antibiotique.

La main est froide et légèrement œdématiée.

La peau de l'index et du médius est violacée, plus accentué au niveau des phalanges distales.

Ces phénomènes évoluent avec une rapidité surprenante car, le lendemain, ces doigts deviennent presque noirs.

Le pouls radial est toujours perceptible.

Traitement. — Le traitement général par streptomycine et érythromycine a donné beaucoup d'amélioration sur le plan général, et nous en profitons pour pratiquer sans tarder, dès le lendemain des troubles, la sympathectomie périhumérale droite. Avec la même technique, nous avons libéré l'artère de sa gaine sympathique : injection intra-artérielle de novocaïne en fin d'intervention.

L'évolution est favorable, mais plus lente que dans les cas précédents. Serait-elle due à l'atteinte plus importante des vaisseaux ? De toute façon, la main droite reprend son aspect normal, puis, progressivement, c'est le tour de l'index et du médius qui retrouvent leur couleur et leur motilité. A la fin de la deuxième semaine, l'enfant est considéré comme hors de danger localement et entre en convalescence.

La consultation régulière en Chirurgie infantile nous permet de le surveiller, sans qu'il n'offre d'inquiétude locale sur la trophicité et la motricité.

Observation IV
(1958)

Enfant Elisabeth M..., âgée de quatre mois, hospitalisée le 30 mars 1958, pour pneumopathie aiguë.

Antécédents. — Parents en bonne santé ; six frères et sœurs, les quatre premiers en bonne santé, le cinquième est rachitique. Elle-même est hypotrophique. D'ailleurs, son accouchement se faisait par césarienne, prématurément, pour une grossesse de sept mois et demi ; elle pesait 2 kg à la naissance.

Cependant, jusqu'à l'âge de quatre mois, elle n'a jamais été malade, mais se développe mal.

Début. — Pneumopathie aiguë depuis trois jours, avec des toux rauques et une légère dyspnée. Vomissements à chaque tétée. Constipation. Température 40 degrés.

Signes cliniques. — L'examen à l'entrée montre un enfant hypotrophique, pesant 2,800 kg à l'âge de quatre mois.

Déshydratation importante avec plis cutanés abdominaux et fontanelle déprimée.

Très nombreux râles crépitants à la base pulmonaire gauche et à tout le champ droit. La radiographie montre une forte condensation au niveau du sommet droit.

Au troisième jour de son hospitalisation, lorsque le traitement anti-infectieux et de réhydratation donne une amélioration, des signes d'ischémie apparaissent au pied gauche ; puis, quelques heures plus tard, la cyanose s'observe simultanément à la jambe gauche et aux extrémités des autres membres. Au pied gauche, la peau est sèche ; la couleur violacée devient de plus en plus foncée, surtout au niveau des deux premiers orteils, où les ongles sont presque noirs. Une zone cutanée de 5 centimètres de diamètre environ est complètement nécrosée, en regard du tiers moyen de la

crête tibiale. Pas de suppuration, la peau y est sèche.

Ces phénomènes ne semblent pas influer sur le tableau général ; la température baisse d'un demi-degré tous les jours ; l'enfant prend ses biberons de façon satisfaisante.

Traitement et évolution ultérieure.

Au deuxième jour de l'apparition des troubles vaso-moteurs, nous n'avons pas hésité à intervenir pour sympathectomie péri-artérielle fémorale gauche, côté où les phénomènes sont les plus intenses, tandis qu'aux autres extrémités ils semblent céder le pas aux vaso-dilatateurs et aux infiltrations novocaïniques péri-artérielles, et ne nous inquiètent pas pour l'instant.

L'intervention avec injection intra-artérielle de novocaïne à la fin, a donné le résultat souhaité, la jambe gauche reprend des couleurs et chaleur normales dès le lendemain. Nous n'avons pas excisé la zone nécrosée ci-dessus, car elle n'a pas tendance à l'extension ; en effet, cette zone s'élimine d'elle-même au bout d'une quinzaine de jours, date où nous avons pratiqué une greffe cutanée à ce niveau. Nous redoutions la chute des ongles des deux premiers orteils du pied gauche, alors qu'il n'en est rien ; ils se recolorent lentement, de même que la face interne du gros orteil.

Nous continuons, pendant cinq jours, l'administration des vaso-dilatateurs et les infiltrations novocaïniques des auures membres, prêts à intervenir ; heureusement, le retour à la normale est constaté dès le troisième jour.

Les signes généraux s'amendent ; les clichés pulmonaires montrent à plusieurs reprises une nette amélioration. Le 27 mai 1958, soit deux mois plus

tard, l'enfant sort de l'hôpital avec une bonne cicatrisation au niveau de la greffe et une courbe de poids ascendante.

Observation V
(1958)

Enfant William V..., âgé de vingt jours, hospitalisé le 12 avril 1958 pour neurotoxicose.

Antécédents. — Parents en bonne santé. Bordet Wassermann négatif. Pas de passé pathologique notable. Pas de consanguinité.

L'enfant est né à terme ; poids, 3,370 kg à la naissance. La cicatrisation ombilicale est parfaite. L'enfant est nourri à l'allaitement artificiel. Il a repris son poids de naissance vers le douzième jour ; mais, depuis ce jour, il paraît stationnaire.

Début. — Les manifestations digestives ont commencé, depuis la veille, par des diarrhées, cinq à six selles liquides verdâtres ; l'enfant a vomi une seule fois ; refusait son biberon.

Signes cliniques.

Signes généraux. — L'examen à l'entrée montre :

Poids, 3,200 kg. Température 37,7 degrés.

Etat général passable ; on note déjà un certain degré de déshydratation avec fontanelle déprimée et niveaux liquides intestinaux.

Prélèvement immédiat de selles pour coproculture, qui montre quelques jours plus tard des colibacilles 111 B4, quelques entérocoques et protéus. La constatation d'une rhino-pharyngite fait faire un prélèvement du pharynx, montrant des staphylocoques et des streptocoques α et γ.

L'examen des autres organes est négatif.

— Deux jours après, pas d'amélioration, malgré le traitement anti-infectieux, cortisonique et de réhydratation. Les diarrhées continuent. La température se maintient aux environs de 37,5 - 38 degrés.

Apparition de taches purpuriques aux deux pieds.

— Quatre jours après son hospitalisation, le 16 avril 1958, aggravation très nette du tableau général. L'enfant ne bouge plus ses membres inférieurs, qui sont œdématiés ; les deux pieds deviennent cyanotiques, surtout au niveau de la dénudation veineuse, en regard de la malléole interne droite.

Traitement et évolution.

L'enfant est alors transféré immédiatement en Chirurgie infantile pour sympathectomie péri-artérielle fémorale bilatérale : des deux côtés, nous trouvons la fémorale qui ne bat pas, sa paroi est infiltrée et épaissie, de nombreux ganglions enflammés dans le triangle de Scarpa. Nous avons dû faire la sympathectomie sur une longueur de 4 à 5 centimètres, aux trois branches, commune, superficielle et profonde. L'artère bat de plus en plus amplement au fur et à mesure qu'on la libère de sa gaine. Injection de novocaïne en fin d'intervention.

Le 18 avril 1958, soit deux jours après l'intervention, légère amélioration locale et générale.

Les jours suivants, l'œdème des membres inférieurs se résorbe. La peau de la zone malléolaire interne droite se nécrose, pour ne finir de s'éliminer que le 8 mai 1958, date où l'on y a fait une greffe cutanée.

Au point de vue de la gangrène, l'enfant est considéré comme hors de danger, car on n'a pas vu d'autres troubles vasculaires, ni aux membres inférieurs ni aux membres supérieurs.

Sur le plan général, l'enfant est long à se remettre, bien que deux coprocultures successives montrent, le 4 mai 1958, la disparition des colibacilles.

L'enfant n'a pas quitté le Service car, à partir du 18 mai 1958, il a contracté d'autres maladies, telles que ostéomyélite du tibia gauche, puis du fémur droit ; il est sorti, puis rentré à l'hôpital quatre fois en tout, pour des affections diverses. Chaque fois, nous pouvons constater qu'il n'y a pas de troubles vasculaires au niveau des membres. Bref, l'enfant a pu remonter cette pente dangereuse. Il est surveillé régulièrement actuellement.

Observation VI
(1960)

Enfant Evelyne R..., âgée de deux mois, hospitalisée le 5 septembre 1960, pour neurotoxicose.

Antécédents. — L'enfant est née le 13 juillet 1960, dans de bonnes conditions, pesant 2,650 kg à la naissance. Les parents sont en bonne santé.

Début. — L'ictère, assez prononcé, est constaté depuis plusieurs jours. Des vomissements et diarrhées sont survenus deux jours avant son hospitalisation, avec cinq à six selles liquides verdâtres purulentes et putrides.

Signes cliniques.

L'examen d'entrée montre :

Un faciès bouffi ; une grosse langue, faisant penser à un myxœdème.

La fontanelle est légèrement déprimée.

Température 36,4 degrés.

Un tympanisme net et diffus règne sur tout l'abdomen, ce qui rend inexplorable le foie et la rate.

Du côté cardio-pulmonaire, rien à signaler.

Les selles sont nombreuses et nauséabondes ; la coproculture montre, quelques jours plus tard, la présence de nombreux colibacilles.

La radiographie sans préparation de l'abdomen fait voir un estomac très distendu, qui descend jusqu'au niveau des crêtes iliaques, et de nombreux niveaux liquides intestinaux.

Le diagnostic d'occlusion est posé et l'intervention est faite le 7 septembre 1960, qui fait découvrir une compression duodénale par de gros ganglions mésentériques enflammés, un défaut d'accolement de l'anse duodénale et du colon ascendant.

L'état de l'enfant est très inquiétant, la plaie abdominale suppure. L'ictère semble régresser légèrement.

Le 15 septembre 1960, soit dix jours après son hospitalisation, la jambe gauche est le siège de *phénomènes ischémiques* qui aboutissent en deux jours à des escarres noirâtres au tiers moyen de la face antéro-interne de la jambe, aux trois derniers orteils et au bord externe du pied, malgré le traitement vaso-dilatateur et des infiltrations périfémorales de novocaïnes.

Traitement et évolution.

Au deuxième jour de l'apparition des troubles vasculaires prégangréneux, l'intervention pour sympathectomie périfémorale gauche est décidée. Les parties nécrosées sont excisées, une greffe cutanée est faite à la face antéro-interne de la jambe, en regard du tiers moyen du tibia. Le résultat local

est bon, on n'observe pas d'autres foyers gangréneux à la jambe gauche, qui reprend son aspect normal.

Mais, sur le plan général, son état s'aggrave de jour en jour, l'enfant est inerte dans son lit, refuse ses biberons, l'ictère persiste, la plaie abdominale ne cicatrise pas. Il meurt le 25 septembre 1960.

Nous allons maintenant examiner les différentes données du problème, point par point, selon le plan établi ci-dessus, pour essayer de donner à cette affection une individualité clinique, pathogénique et thérapeutique.

Antécédents de l'Enfant

1) Antécédents héréditaires

Toutes les observations nous rapportent que les parents des petits malades sont en bonne santé. La réaction de Bordet-Wassermann a été faite dans tous les cas, sans qu'elle soit positive. Pas de consanguinité, aucun couple n'était entre cousins.

Excepté deux cas :

a) Le cas rapporté par Ombrédanne et Lacassié en 1930 [40], la mère étant diabétique.

b) Notre observation III, où le père tuberculeux a subi des examens qui sont tous négatifs depuis cinq mois.

Nous les signalons pour ne pas commettre d'omission ; mais la gangrène de notre cas survient au cours d'une neurotoxicose, et nous ne voyons pas le rôle que joue le virage de la cutiréaction, sans complexe de primo-infection. Il en est de même pour le premier cas où l'enfant est né avec une gangrène en pleine évolution à la main et aux quatre derniers doigts. Le diabète de la mère y joue-t-il un rôle ? Il faut noter que l'enfant est le onzième vivant de la famille et que, chez les autres, on n'a jamais observé de gangrène.

Hormis ces deux cas, l'enquête étiologique a été toujours négative, et cela nous permet de conclure

que cette gangrène primitive des extrémités peut survenir sans attendre une maladie quelconque de la part des parents.

2) Antécédents collatéraux

Nous avons un seul et unique cas de gangrène familiale, rapporté par J. S. Uruéna [46], en 1939, où l'aîné, à l'âge de huit mois, a présenté des taches érythémateuses aux oreilles et à la joue gauche, qui finissaient par détruire les bords des oreilles dans leurs parties supérieures et moyennes. A l'âge de douze ans, les mêmes taches reparurent sur le dos des mains et les bords externes des pieds.

La cadette, six ans de moins que son aîné, a présenté, à l'âge de deux ans, en coïncidence avec des crises de diarrhées, de l'enflure, puis des taches ecchymotiques aux pieds et aux mains. Ces phénomènes apparaissaient par poussées jusqu'à l'âge de huit ans. Le bilan final était :

— La main gauche s'éliminait, y compris les extrémités des os de l'avant-bras ;

— Les dernières phalanges de la main droite chutaient à leur tour ;

— Puis, les deuxième et troisième orteils du pied droit.

Pour l'auteur, ces deux cas ne dépendent pas de la thrombo-angéite de Léo-Burger, mais représentent des gangrènes primitives.

S'agit-il vraiment de gangrène familiale, ou simplement d'une coïncidence ?

3) Antécédents personnels

a) Notre observation IV concerne un enfant prématuré de sept mois et demi, accouché par cé-

sarienne : il se développe mal depuis sa naissance et, à l'âge de quatre mois, ne pèse que 2,800 kg, date où la gangrène s'est déclarée.

b) Comme prématuré, nous avons encore le cas de LANTUÉJOUL [31], en 1942, où les lésions ont commencé le lendemain de la naissance.

c) Un cas d'accouchement difficile est rapporté par A. D'ŒLSNITZ et L. CHATOUDAUD en 1950 [18] ; l'enfant est né avec les forceps et dans un état de mort apparente ; l'hémorragie méningée est constatée par un liquide céphalo-rachidien franchement rouge à la ponction lombaire. Les phénomènes gangréneux se sont déclarés deux jours après la naissance.

d) Un cas publié par M. BERNHEIM, J. A. ROUX et F. LARBRE [4], concernant un nourrisson atteint de gangrène primitive des extrémités à l'âge de deux mois. Dès sa naissance, cet enfant « entre dans la voie d'une pathologie complexe », avec météorisme et ascite abdominaux, cirrhose hypertrophique, splénomégalie, cardiomégalie...

4) CONCLUSION

D'après ce que nous venons de voir sur les antécédents héréditaires, collatéraux et personnels, nous pouvons dire que la gangrène primitve des extrémités chez les nourrissons n'attend rien de ces antécédents pour se déclarer. Ces quelques cas cités ci-dessus sont vraiment exceptionnels.

Circonstances d'apparition

Elles sont au nombre de deux :

1° Apparition brutale, l'enfant étant en bonne santé jusqu'au moment des troubles vaso-moteurs. Nous avons ainsi trois cas :

— Notre observation I ;
— L'observation III, de M. Fèvre [24] (publication de 1947) ;
— L'observation de M. Bernheim et collaborateurs [5] (1954).

2° Apparition au cours d'un syndrome toxi-infectieux grave. Ici, nous retrouvons tous les autres cas ; la gangrène survient alors que l'affection initiale commence à céder le pas au traitement général, ayant ainsi le caractère d'épiphénomène.

Par son plus grand nombre, le deuxième mode d'apparition nous paraît le plus soutenable, car on peut toujours se demander s'il n'y a pas une infection ignorée dans ce début brutal ; Beurey [6] a bien montré dans sa thèse, chez l'adulte, que la grippe pourrait occasionner une vascularite thrombosante ; cela ne serait pas exclu chez les nourrissons. On peut également envisager l'hypothèse d'une rickettsiose inconnue, qui occasionne souvent une vascularite thrombosante.

Début clinique

Le début s'annonce, de façon inopinée, par des signes purement locaux. Subjectivement, les grands pourrissons pourraient faire comprendre qu'il existe un fourmillement, un engourdissement du segment du membre atteint ; mais aucune douleur spontanée, ou provoquée par la palpation, n'a été signalée dans les cas observés.

L'examen montre :

Sensibilité diminuée ;

Réflexes tendineux normaux ;

Pas de troubles moteurs ;

Localement, on note une *ischémie franche*, telle que baisse de température, et l'aspect livide de la région atteinte.

Modes de début

Les troubles ischémiques prégangréneux sont la constatation unanime de tous les auteurs ; mais leur façon de s'installer est différent d'un cas à l'autre. Ainsi nous distinguons :

1° De façon définitive : les troubles ischémiques évoluent rapidement vers la gangrène. Ce cas se voit dans le plus grand nombre d'observations, comme celle de R. A. Marquézy, M. Eck et M. Boeswilwald [38], par exemple.

2° Par crises de rythme subintrant : exemple, nos observations I et II.

Topographie

C'est ce qu'il y a de plus variable ; les troubles vaso-moteurs peuvent rester localisés aux bouts des doigts ou des orteils, ou intéresser un segment de membre ou plusieurs membres.

La topographie symétrique décrite dans beau-

coup de cas, n'est en réalité que d'une façon relative.

Caractères

Sec. — La peau des régions atteintes semble toucher l'os directement ; elle est sèche et pâle. Mais cet aspect sec ne se verra nettement que lorsque la gangrène fera son apparition.

Avec œdème et plyctènes. — L'aspect œdémateux, plus ou moins important, se voit dans la moitié des cas, comme le caractère sec précédent. Par contre, les lésions phlycténulaires sont moins fréquentes ; nous notons ainsi quelques cas, tels que ceux de J. Bret [9] (1943), de M. P. Lantuéjoul [31] (1942), de M. Fèvre [24] (1947), de Lanier et Martin [30] (1949).

Influence sur les signes généraux

Aucune, du moins à ce stade de début où les phénomènes toxiques de la gangrène ne se font pas encore sentir. Rien ne signale l'apparition des troubles vasculaires, ni le pouls ni la température.

Symptomatologie à la période d'état

Signes locaux

Après un délai de quelques heures à un ou deux jours, les troubles ischémiques précédents aboutissent à la nécrose des tissus. Ce qui traduit l'aspect violacé, qui devient de plus en plus foncé, puis noirâtre. La zone gangréneuse est nettement séparée des parties voisines, qui sont parfaitement saines, par une ligne de démarcation qui deviendra plus tard le sillon d'élimination.

La chaleur et la sensibilité locales sont complètement abolies.

La motricité musculaire ne sera pas touchée tant que la gangrène n'intéresse que les téguments. Nous ditinguons ainsi, par la même occasion, deux types de gangrène :

— La grangrène superficielle ;

— La gangrène profonde.

Cette distinction est d'ailleurs de peu d'importance, car les deux types peuvent se voir chez un même malade. Cependant, un point est à noter, la gangrène profonde n'existe jamais seule : la nécrose des parties profondes d'un doigt, par exemple, entraîne nécessairement celle de la peau de

ce doigt. Ce qu'explique parfaitement la topographie vasculaire de cette gangrène.

A ce stade de gangrène constituée, l'œdème, selon qu'il existe ou non, nous offre deux aspects :

a) L'aspect sec, sans œdème, où la peau ressemble à une feuille morte, qui se craquelle ;

b) L'aspect boudiné, lorsque l'œdème existe et rend luisante la peau, qui se distend jusqu'à se rompre, parfois donnant des ulcérations, d'où portes d'entrée pour des infections secondaires. Parfois encore, la plaque gangréneuse est surmontée de bulles remplies de sérosité stérile (observation de Lantuéjoul [31] (1942) ou polluée de germes (streptocoque et staphylocoque, par exemple, pour le cas de J. Bret [9]).

Si l'infection secondaire ne survient pas, la gangrène primitive des extrémités chez les nourrissons évolue sans douleur spontanée ou provoquée, sans odeur et sans tendance à l'extension. Ces trois caractères négatifs sont signalés par tous les auteurs, en particulier par J. Leveuf, G. Laurence et R. Mallet [32], P. Barbe [2], L. Caussade, N. Neimann et M. Pierson [12].

Signes généraux

Ici, nous ne pouvons que constater la négativité totale des signes, notamment l'absence de troubles psychiques, de troubles cardiaques ; pas de sudation, pas d'exanthème.

Influence sur le tableau toxi-infectieux

Certains auteurs disent que la gangrène influence énormément l'évolution de l'infection générale ; d'autres, par contre, lui accordent un rôle minime dans cette évolution. Ainsi disaient :

P. Barbe [2] (1951) : « Dès que l'infection générale et les phénomènes toxiques ont été maîtrisés, l'enfant a repris une courbe de poids ascendante et son développement n'a été nullement entravé par l'évolution de la gangrène, *qui s'est comportée comme une lésion strictement localisée.* »

M. Bernheim et collaborateurs [4] (1952) : « Nous insistons sur le *caractère d'épiphénomène* qu'a présenté cette gangrène, qui n'a certainement pas été la cause de syndrome toxique, puisqu'elle est apparue dans son décours. »

Fontan et collaborateurs [26] (1953) : « Quoi qu'il en soit de la complexité du mécanisme physio-pathologique en cause dans la genèse de ces gangrènes des extrémités compliquant la neurotoxicose, leur pronostic doit être considéré comme *redoutable.* »

M. Fèvre [24] (1947) : « ... la situation était alarmante. L'enfant, *profondément intoxiqué par l'infection et la nécrose*, semblait devoir succomber, à moins d'une intervention. »

Ces deux ordres de constatation nous semblent s'opposer à priori. Cependant, le bilan des lésions montre :

a) Cas de P. Barbe [2] : « ... une gangrène à peu près symétrique des extrémités des doigts ; les orteils ne sont pas touchés. »

Cas de M. Bernheim et collaborateurs [4] : « Sur la fesse, une plaque de nécrose arrondie, du volume d'une pièce de 2 francs, évoluant vite vers l'escarrification ; aux extrémités du médius et de l'annulaire gauche, des plaques cyaniques puis noirâtres, assez rapidement limitées par un véritable sillon d'élimination. »

Dans ces deux cas, la gangrène se localise aux

extrémités des doigts, et une petite plaque sur la fesse. Dans les deux cas suivants, il en sera autrement :

b) Cas de M. Fèvre [24] :

— à gauche, lésions de l'index et du médius,

— à droite, la main droite est perdue, complètement noire et desséchée ; à l'avant-bras droit, la peau se décolle, recouvrant un pus jaune et épais.

Cas de Fontan et collaborateurs [26] :

— Observation I : gangrène des deux avant-pieds ;

Observation II : coloration violacée de tout le membre inférieur droit.

Les lésions sont beaucoup plus étendues : leur toxicité se fait ainsi grandement sentir.

Aussi, pourrions-nous dire d'une façon générale que, tant que la gangrène ne dépasse pas les doigts ou les orteils, les phénomènes toxiques dus à celle-ci sont minimes devant le tableau toxi-infectieux général ; mais dès que cette gangrène est un peu plus étendue, il faudrait intervenir d'urgence pour séparer le mort du vif, comme l'a conseillé M. Fèvre [24], afin d'éviter les phénomènes toxiques surajoutés.

Le tableau toxi-infectieux

D'après ce qui précède, on ne peut laisser inaperçu le tableau toxi-infectieux général, sur lequel repose le plus souvent le pronostic vital de l'enfant. Les signes sont plus ou moins intenses ; en général on note une déshydratation, de l'hypo- ou de l'hyperthermie, un faciès terreux, parfois une dyspnée profonde, ou même de l'adynamie totale. Selon les localisations de l'infection, et selon les germes en cause, on note :

— soit des troubles gastro-intestinaux, qui sont

les plus fréquents, où les colibacilles prédominent. Ce sont les cas de nos trois observations (trois sur six), de Brusa [11], de Marquézy et collaborateurs [38], de d'Œlsnitz et Chatoudaud [18] (observ. II), de Fontan et collaborateurs [26], etc., etc. ;

— soit des broncho-pneumopathies : nos observations II et IV, celles de Barabger [3], de Dreyfus-See et Launay [21] ;

— soit des oto-antrites : observation III de d'Œlsnitz et Chatoudaud [18], celle de P. Barbe [2], de P. Beyer et collaborateurs [7] ;

— soit des streptococcies : observation de J. Bret [9], de P. Combe et collaborateurs [13] ;

— soit des septicémies à bacille pyocyanique : cas de J. Milhit et collaborateurs [39], de d'Œlsnitz et Chatoudaud [18] ;

— soit des staphylococcies : M. Bernheim et collaborateurs [4] ;

— soit des pneumococcies : J. S. Urh [45] ;

— soit encore des germes non identifiés : les deux observations de Caussade et collaborateurs [12]. Seraient-ils des virus ?

Topographie des lésions gangréneuses

Ce serait trop fastidieux de s'étendre sur cette topographie, qui est très variable, comme nous l'avons déjà signalé dans le chapitre de début clinique ; cependant, nous croyons bon de rapporter un exemple pour illustrer chaque sorte de localisation :

— aux quatre membres : P. Brusa [11], notre observation IV ;

— aux deux membres supérieurs : P. Barbe [2], nos observations I et II ;

— aux membres inférieurs : Fontan et collaborateurs [26], notre observation V ;

— aux deux membres supérieurs et un membre inférieur : d'Œlsnitz et Chatoudaud [18] ;

— aux deux membres inférieurs et un membre supérieur : Marquézy et collaborateurs [38] ;

— à un seul membre : Sage Sutherland [42], nos observations III et VI ;

— aux deux oreilles : J. S. Uruéna [46] ;

— au méat urétral : nous n'avons pas d'exemple chez les nourrissons ; Derot et Legrain [17] ont observé un cas chez l'adulte.

Formes cliniques

1) Formes selon le début :

— les troubles ischémiques s'installent d'emblée ;

— ils sont précédés de quelques crises vasomotrices de rythme subintrant.

2) Formes selon la topographie : autant de formes que de localisations (voir chapitre précédent).

3) Formes sèches, sans œdème,
Formes avec œdème,
Formes avec œdème et phlyctènes.

4) Formes superficielles n'intéressant que les téguments,

Formes profondes, intéressant les parties profondes et la peau, où l'on voit, lors de l'élimination spontanée, des mutilations importantes, et où il faut parfois faire l'amputation chirurgicale pour sauver l'enfant des phénomènes toxiques.

5) Nous citons le cas familial de J. S. Uruéna [46] et la forme récidivante de M. Bernheim et collaborateurs [5], ces deux formes sont vraiment exceptionnelles, les travaux ultérieurs nous éclairciraient sur cette question.

Diagnostic

1° Diagnostic positif

Il fait l'objet d'une constatation pure et simple, lorsque la gangrène s'installe déjà, les parties atteintes sont noires, froides et insensibles. nettement délimitées des zones saines ; les lésions constituées sont irréversibles, ainsi l'intérêt thérapeutique consiste à faire le diagnostic précoce, au début de l'ischémie.

On est aidé par les signes d'ischémie, que nous avons décrits dans le tableau clinique, mais aussi par des signes généraux de neurotoxicose grave. qui fait redouter la gangrène des extrémités, à tel point que L. Caussade et collaborateurs [12] conseillent d'introduire des vaso-dilatateurs systématiquement dans le traitement général anti-infectieux. si le processus infectieux dure et menace les extémités.

Hors cela, on ne peut compter sur aucun signe subjectif, sur une manifestation cardio-vasculaire quelconque, telle que chute de tension artérielle ou accélération du pouls ; à ce propos, Fontan et collaborateurs [26] ont noté expressément qu'il n'y a pas le moindre signe de collapsus cardio-vasculaire.

Donc, en résumé, le diagnostic du début se fait pas inspection et palpation des extrémités le plus

fréquemment possible, chez un nourrisson présentant un tableau neurotoxique grave.

2° Diagnostic différentiel

a) Quand on est appelé à examiner l'enfant qui porte déjà des lésions gangréneuses, il faut s'assurer en premier lieu qu'il ne s'agit pas d'une infection locale, cause de cette gangrène (Prince [41] ; Delhoume [16]).

b) Ensuite, les deux principales affections à éliminer sont la maladie de Raynaud et l'acrodynie.

Pour ce qui est de la maladie de Raynaud, les signes généraux de toxi-infection nous donnent déjà une idée. Les cas où les signes d'ischémie s'installent d'emblée s'éliminent assez facilement ; mais là où ils surviennent par crises, la distinction est plus difficile ; cependant, ces crises évoluent en une seule phase vers la gangrène alors que dans la maladie de Raynaud, on observe des poussées successives plus ou moins espacées.

c) Quant à l'acrodynie, elle s'élimine par la négativité des signes tels que troubles psychiques, prurit, douleur, tachycardie, hypertension, quoiqu'on ne pourrait jamais dire si un nourrisson de un ou deux mois avait du prurit, des troubles psychiques ; la tachycardie n'a jamais été notée, la tension artérielle s'est toujours maintenue à la normale.

d) Au stade de la cyanose, on pourrait également penser à l'acrocyanose, mais cela ne s'est pas encore vu chez les tout-petits, d'ailleurs l'évolution l'éliminera facilement.

3° Diagnostic étiologique

Nous disons immédiatement que l'enquête étiologique a été négative dans tous les cas :

a) Aucun enfant n'a été réanimé par la méthode de Bret par injection intrafuniculaire de nicéthamide.

b) Ni chez la mère ni chez l'enfant, la réaction de Bordet-Wassermann n'a été positive.

c) Aucune trace d'ergotisme. Pas de médication adrénalinique dans les antécédents.

d) L. Caussade et collaborateurs [12] ont recherché en vain des agglutinines froides dans le sang.

e) M. Bernheim et collaborateurs [5] ont même fait le bilan général complet sans rien trouver, c'est pour dire que l'enquête étiologique a été poussée très loin.

4° Diagnostic radiologique

L'artériographie serait utile pour visualiser une obstruction éventuelle des gros troncs vasculaires. Malheureusement, cela n'a pas été fait dans tous les cas, et nous ne trouvons que deux exemples :

— Notre observation I : l'injection d'un produit de contraste, per opératoire, au bras droit, n'a pas montré d'obstruction des gros troncs vasculaires.

— L'observation de M. Bernheim et collaborateurs [5] : l'artériographie pratiquée à la jambe droite montre l'existence d'une oblitération des troisième et quatrième interosseuses du pied droit. L'aspect des artères est normal jusqu'à cette oblitération, ainsi que la circulation de retour qui s'effectue normalement.

5° Etudes anatomo-pathologiques

Lanier et Martin [30] : « Nous avons effectué une vérification anatomique de l'arbre artériel

du membre inférieur gauche, que nous avons exploré et disséqué depuis la bifurcation aortique jusqu'au tronc tibio-péronier ; nous n'avons rencontré aucun obstacle et décelé aucune altération macroscopique.

Plusieurs fragments d'artères, prélevés à des niveaux différents, ont été envoyés au laboratoire d'anatomie pathologique de la Faculté de Marseille ; la réponse a été absolument négative : il n'existe aucune lésion histologiquement décelable de la paroi artérielle. »

Les auteurs ont conclu : « Dreyfus-See et Launay [21], Marquézy, Héraux et M^lle^ Baguette [37] l'ont effectué avant nous et n'ont pu, comme nous, que constater l'intégrité absolue des vaisseaux ; M. Fèvre [24], au cours de l'exploration chirurgicale du système artériel, a trouvé des battements normaux. »

Fontan et collaborateurs [26] : « L'autopsie ne montre pas de lésions artéritiques des grosses ramifications, contrairement à l'attente. » (Observation I.)

Sage Sutherland [42] : « A la fin de la sixième semaine, la démarcation étant bien tracée, on fait l'amputation au tiers inférieur de la cuisse. Guérison. La dissection du membre enlevé ne montre pas plus d'embolie que de thrombose. »

Ce sont là des constatations négatives ; malheureusement, les examens n'ont pas été poussés plus loin, au niveau des petites artères et artérioles ; cela pourrait bien nous donner une idée de l'état de ces vaisseaux.

Et voici maintenant quelques cas de constatation positive :

Loubat et Chastaignet [34] : L'oblitération

artérielle se faisait très rapidement, sept jours après le début de l'affection fébrile de nature indéterminée. L'amputation de cuisse révélait qu'elle était très haute, au niveau de l'artère iliaque externe. Les auteurs pensaient à une embolie artérielle à point de départ cardiaque ou anévrismal. Mais le cœur est absolument normal, et il n'y a pas d'anévrisme. Ils concluent donc à une thrombose par artérite aiguë de nature infectieuse indéterminée.

Combe et collaborateurs [13] : Le syndrome d'oblitération complète de l'artère humérale fait pratiquer l'artériectomie de celle-ci, qui contient un caillot organisé de 3 centimètres de longueur.

M. Fèvre [24] : « L'amputation de cuisse s'impose... La fémorale superficielle, au-dessus de sa ligature, apparaît tendue et bleue, gonflée par un caillot. Ouverture : ablation du caillot, qui se désagrège. Essai de cathétérisme du vaisseau avec une sonde canelée, elle remonte très haut dans l'artère, mais il ne s'écoule qu'un peu de sang noir... Cette première observation nous apporte donc un exemple typique d'oblitération des gros troncs artériels, vraisemblablement consécutive à une maladie infectieuse, suivie de gangrène. »

Fontan et collaborateurs [26] (observation II) : « La dissection du membre amputé montre une thrombose vasculaire très importante, artérielle et surtout veineuse ; toutes les tuniques veineuses sont parsemées d'éléments inflammatoires avec adventices épaissies et lumière thrombosée. »

Ces deux groupes d'observations nous montrent bien qu'il n'y a pas de lésions des gros troncs vasculaires dans tous les cas, mais la thrombose par artérite est démontrée de façon indiscutable.

Evolution

A part le cas de gangrène récidivante rapporté par M. BERNHEIM et collaborateurs [5] en 1954, tous les autres cas ont évolué en une seule phase, en partant des troubles ischémiques des extrémités et en aboutissant à la gangrène, avec les signes locaux que nous avons décrits précédemment. Elle connaît une issue fatale dans certains cas, et leurs auteurs y voient un pronostic sombre ; cependant, ce serait plus juste de dire, avec A. D'ŒLSNITZ et CHATOUDAUD [18], que les signes généraux associés commandent le pronostic ; car nous avons l'exemple du malade de LANTUÉJOUL [31], présenté à HÉRAUX et GRENET, qui pensent tous les deux à une gangrène des extrémités et portent un pronostic grave, pourtant l'enfant guéri quitte le Service vingt jours après.

Donc, dans les cas où les signes généraux peuvent être maîtrisés, la vie de l'enfant n'est pas en danger, si la gangrène reste assez limitée, sinon, il faut recourir à l'amputation chirurgicale du membre atteint pour sauver l'enfant des phénomènes toxiques dus à la gangrène.

Par ailleurs, elle évolue vers l'élimination spontanée des parties nécrosées, après que les sillons se creusent pour séparer le mort du vif. Parfois, seuls les téguments tombent, et l'enfant est guéri,

après un temps plus ou moins long, de deux à six semaines environ, pour la cicatrisation.

Par contre, d'autres enfants portent des mutilations, soit minimes, de quelques phalanges, soit considérables, des deux mains par exemple (P. Brusa [11]).

Une greffe cutanée est parfois nécessaire (nos observations IV et V ; celle de Leveuf et collaborateurs [32]).

En ce qui concerne l'évolution ultérieure, les enfants sont suivis régulièrement en consultation dans notre Service, ils n'ont pas présenté de troubles trophiques au niveau des membres atteints.

Pathogénie

La gangrène primitive des extrémités chez les nourrissons est actuellement bien connue de tous les auteurs, qui sont cependant unanimes pour lui reconnaître le caractère mystérieux de sa pathogénie. Nous relevons néanmoins dans la littérature française *deux hypothèses,* ayant chacune ses défenseurs, l'une de R. A. Marquézy, M. Eck et M. Boeswillwald [38], qui y voient une *artériolite infectieuse* au niveau des capillaires efférents ; l'autre, de P. Barbe [2], qui lui accorde le rôle prépondérant du *spasme sympathique.*

Après un bref rappel histo-physiologique, qui aiderait peut-être à l'éclaircissement de cette pathogénie, nous nous permettrons de reproduire certains passages des publications concernant ces deux hypothèses, pour mieux les confronter.

Rappel histio-physiologique

A) *Structure*

a) Capillaires sanguins. — Ils sont de calibre régulier de 6 à 30 μ. La paroi est constituée par une assise continue de cellules endothéiales, les unes larges, les autres plus petites ; ces dernières représentent des formes jeunes, capables de réactions occasionnelles (phagocytose, sécrétion).

Cet endothélium est séparé du tissu ambiant par

le périthélium dont les cellules (de Rouget) sont rameuses et anastomotiques, et douées de propriétés contractiles, d'élaboration des pigments, de transformations diverses.

b) Les artères. — Elles sont constituées par trois tuniques concentriques :

— tunique interne, formée par l'endothélium, reposant sur la membrane de soutien ou lame élastique interne, plus ou moins importante selon le calibre de l'artère ;

— tunique moyenne, formée de cellules musculaires, lisses, annulaires ;

— tunique externe, formée par un mélange de fibres conjonctives et élastiques longitudinales.

B) *Innervations et histio-physiologie*

De nombreuses fibres nerveuses motrices et sensitives sont destinées aux vaisseaux ; elles viennent, d'une part, des plexus sympathiques, qui accompagnent les gros troncs vasculaires et leurs branches, d'autre part, des nerfs périphériques et, dans ce dernier cas, se rendent aux rameaux vasculaires de plus petit calibre. Elles forment dans la tunique externe un plexus adventitiel pour les artérioles ou plexus périthélial pour les capillaires. Du plexus adventitiel et des nerfs voisins partent des fibres qui se disposent en un plexus musculaire dans la tunique moyenne des artérioles.

La plupart de ces fibres nerveuses sont sympathiques et vaso-constrictives ; on voit en outre des fibres sensitives et des fibres parasympathiques, à la fois sensitives et vaso-dilatatrices.

Il existe certainement des appareils nerveux autonomes, comme le démontrent les expériences anciennes de Golz et Ewald, ou les expériences plus récentes de Leriche et Fontaine, montrant que

les territoires vasculaires peuvent, par leur action propre, corriger les effets provoqués par l'excitation ou la section des fibres nerveuses.

Obéissant aux ordres de ce dispositif nerveux, les cellules endothéliales et périthéliales des capillaires et des artérioles ont leur contractilité propre, pouvant varier suivant la composition chimique du sang. En outre, elles sont douées de phagocytose et de sécrétion d'anticorps. Leur altération entraîne la coagulation du sang à leur niveau (G. Dubreuil et A. Baudrimont [22]).

Hypothèses

Les deux hypothèses ci-dessus ont été émises à la suite de deux observations ; pour le besoin de la cause, nous croyons intéressant de les rapporter ici intégralement.

1° *Artériolite infectieuse* de R. A. Marquézy, M. Eck et M. Boeswillwald [38]

« Gangrène des extrémités chez un nourrisson de vingt-quatre jours.

Les observations de gangrène des extrémités chez le nourrisson, qu'elle soit primitive ou secondaire, sont exceptionnelles. Baranger, en 1923, signale une gangrène des orteils par artérite chez un enfant de onze mois, après une broncho-pneumonie morbilleuse. Une seconde observation est publiée peu après, en 1929, par G. Dreyfus-See et Cl. Launay : gangrène sèche aiguë des orteils à topographie vasculaire chez un nourrisson de sept mois encore atteint de broncho-pneumonie ; nous-même, avec Héraux et Mlle Baguette, en 1930, avons décrit, avec une étude anatomo-pathologique à l'appui, une gangrène disséminée de la peau à prédominance digitale chez un nourrisson de cinq semaines ; depuis, nous n'a-

vons retrouvé dans la littérature de langue française que quatre observations, la première chez un enfant de dix-huit jours : gangrène symétrique des quatre doigts de la main gauche et des deux doigts de la main droite, terminée en quelques jours par la mort (P. Barbe, 1939) ; la seconde concernant un nourrisson de quelques mois : gangrène sèche symétrique suivie d'élimination spontanée des quatre derniers doigts de chaque main (Loubat, Villar et Cuzac) ; la troisième concernant un enfant de dix-huit jours ayant fait une gangrène du pied et de jambe, qui s'est terminée par la guérison après amputation (G. Lévy, Corret et Beau, 1940) ; la quatrième, de Lantuéjoul (1942), a trait à une gangrène des doigts chez un nouveau-né prématuré de huit mois, qui a guéri après traitement par les sulfamides.

Dans la littérature étrangère, nous n'avons retrouvé que neuf observations de gangrène des extrémités chez le nouveau-né ou le nourrisson (Gobel, 1899 ; Brouson, 1901 ; Cotes-Preedy, 1904 ; Kosmak, 1908 ; Fischer, 1929 ; de Succo, 1928 ; A. Grassi, 1931 ; de Durand et Diaz-Bobelo, 1931 ; et enfin Dohan, 1934). C'est dire la rareté de ces faits.

L'observation que nous rapportons concerne un nourrisson, ni prématuré ni débile, qui, au vingtième jour, a présenté une gangrène sèche des trois derniers doigts de la main droite et des deux gros orteils, s'accompagnant d'un état toxique grave ; la guérison survint au bout de trois semaines ; elle fut complète aux deux pieds, mais s'accompagnera de l'élimination partielle des phalanges de la main droite.

Observation. — L'enfant F... Aline entre à l'hôpital Trousseau le 10 décembre 1946 pour état toxique grave avec cyanose et gangrène de la main droite et des deux pieds. L'histoire de la maladie peut se résumer ainsi : cet enfant, né à terme, le 16 novembre 1946, pesant 3.750 kg, est nourri à l'allaitement mixte pendant douze jours. Sa croissance est cependant déficiente ; à la sortie de la maternité, il n'a pas repris son poids de naissance et pèse

3,500 kg. A quatorze jours, l'enfant est sevré par sa mère, qui lui donne par jour six repas de 90 g de lait de vache pasteurisé. Quatre jours après le sevrage, apparition d'une diarrhée importante ; l'enfant prend mal ses biberons et doit être nourri à la cuillere. Un médecin consulté le 2 décembre prescrit un régime de réduction du lait et de l'eau de riz ; l'état semble s'améliorer et, deux jours plus tard, l'enfant est mis au lait sec. La courbe de poids n'a pas été notée par la mère pendant cette période, la température n'a pas été prise.

C'est le 6 décembre que débutent les accidents. L'enfant est âgé de vingt jours. Sa mère remarque qu'il semble souffrir lorsque l'on touche sa main droite. L'état général s'altère, il se déshydrate et pleure sans arrêt. Le 9 décembre, à 20 h 30, nous raconte la mère, apparaissent une cyanose intermittente de la face et un aspect cyanotique de la main droite, qui prend une couleur lilas et semble très douloureuse à la pression, tout en restant chaude. A 23 heures, ce même jour, la mère note encore que les deux gros orteils sont cyanosés ; le lendemain, elle remarque une petite plaque de gangrène à ce niveau, ainsi que sur le médius, l'annulaire et l'auriculaire de la main droite ; l'état général de l'enfant est grave, il est prostré, adynamique et légèrement cyanosé. La mère le fait alors admettre d'urgence, en fin d'après-midi, à l'hôpital.

Dans les antécédents, rien de marquant ne mérite d'être signalé. L'accouchement fut normal, le poids du placenta nous est inconnu. La mère, toujours bien portante, a déjà un enfant de seize mois très bien portant.

La réaction de Bordet-Wassermann chez la mère et chez l'enfant est négative ; enfin, notre enquête nous a permis de préciser que la petite Aline n'avait jamais été exposée au froid et qu'elle était soignée dans une chambre chauffée.

A son entrée dans le Service, le 10 décembre, à vingt-quatre jours, l'enfant se présente avec un état toxique grave, le faciès est grisâtre, les yeux sont cernés, les fontanelles sont normales, au cœur au-

cun bruit atypique, mais une tachycardie marquée. L'auscultation des poumons ne décèle aucun signe respiratoire à retenir ; la rate est de volume normal, mais le foie est gros, débordant de trois travers de doigt les fausses côtes ; il n'existe pas d'hypertonie ou d'hypotonie musculaire marquée, pas de raideur de la nuque, et les réflexes sont normaux ; il n'existe pas d'adénopathie, pas de rhino-pharyngite, la gorge est d'aspect sensiblement normal ; la température est à 38,4 degrés et le poids à 3,100 kg. Enfin, il existe une diarrhée liquide verdâtre, mais l'appétit est à peu près conservé, l'enfant s'alimente assez bien à la cuillère et ne vomit pas.

On note surtout :

Au niveau de la main droite, un aspect cyanosé de l'index, du médius, de l'annulaire et de l'auriculaire, cyanose violacée qui remonte sur la face palmaire jusqu'au pli palmaire moyen et sur la moitié de la face dorsale de la main : l'index est seulement violacé ; par contre, les deux dernières phalanges du médius et de l'annulaire sont le siège de zones noirâtres de gangrène sèche, ne s'accompagnant ni d'ulcération ni de suppuration, s'étendant tant sur la face dorsale que sur la face palmaire. Ces zones semblent indolores et insensibles au tact ; les premières phalanges des mêmes doigts ont un aspect violacé très foncé, cette coloration va en dégradant sur le dos de la main et la paume.

Au niveau de l'auriculaire, on note une petite plaque de gangrène, surtout nette sur la face palmaire, alors que sur la face dorsale, la cyanose est très intense ; mais il ne semble pas y avoir de mortification à cet endroit ; le pouce enfin est intact ; à signaler encore un œdème de la face dorsale de la main, qui est chaude et gonflée.

La main gauche est absolument normale.

Les pouls radiaux sont perceptibles à droite comme à gauche, mais nous n'avons pas pu enregistrer les oscillations aux membres supérieurs.

Au pied droit, la cyanose s'étend aux trois derniers orteils, elle est nettement limitée et s'arrête à environ 1,5 centimètre en arrière de la base des

phalanges ; mais cette limite suit une ligne oblique qui descend plus bas en arrière du gros orteil ; enfin, on note une petite plaque de gangrène occupant la moitié environ de la face dorsale du gros orteil et la totalité de sa face plantaire.

Au pied gauche, les lésions sont sensiblement symétriques, même cyanose qu'au pied droit, mais moins étendue sur la face plantaire ; de plus, la plaque de sphacèle du gros orteil est plus petite, elle occupe le bord interne de l'orteil, débordant légèrement sur la face dorsale et s'étendant sur la moitié seulement de la face plantaire.

Le pouls est perceptible à l'artère tibiale postérieure des deux côtés.

En dehors de la cyanose et des plaques de sphacèle sus-décrites, il n'existe pas trace de gangrène sur le corps de l'enfant, en particulier au niveau de la face, du nez et des oreilles.

Il s'agit donc d'une gangrène sèche avec cyanose strictement limitée aux deux pieds et à la main droite et s'accompagnant d'un état toxique grave chez un nourrisson de vingt-quatre jours.

Le traitement institué chaque jour fut : 60 000 unités de pénicilline intramusculaire, 1 mg de syncortil et 500 centimètres cubes de sérum glucosé-bicarbonaté ; localement, pansements au baume du Pérou des doigts et des orteils.

Le 11 décembre, l'état général de l'enfant s'améliore un peu, cependant l'état toxique persiste, la température est à 38 degrés, le poids de 3,100 kg ; localement, les lésions des doigts et des orteils sont absolument comparables à celles notées la veille ; l'enfant est réalimenté avec six fois 90 grammes de lait de femme.

Le 12 décembre, l'état général est toujours grave, la température est à 39,2 degrés, le poids de 3,370 kg. Localement, on note une amélioration légère, la cyanose est moins marquée aux doigts de la main, les plaques de sphacèle persistent, mais ne s'étendent pas aux pieds, la limite entre la zone violacée et la peau d'aspect normal est moins nette.

Les oscillations prises aux membres inférieurs

sont faibles, une demi-division au mollet et à la cuisse droite ; un quart de division à gauche, pour une pression moyenne de 7. Les premières ébauches d'oscillation apparaissent à 12 de pression à droite et à 8 à gauche.

L'examen oto-rhino-laryngologique montre deux tympans normaux.

Le 13 décembre, l'état général reste grave, l'enfant perd 350 grammes, la diarrhée est intense ; mais l'enfant s'alimente normalement et ne vomit pas : localement, pas de changement.

Le 14 décembre, la chute de poids continue, la température est à 38 degrés, le faciès de l'enfant reste toxique.

Aux doigts de la main droite, la coloration noirâtre des zones en voie de sphacèle s'accentue ; mais il n'y a pas d'extension de lésions.

Au gros orteil du pied droit, on devine déjà un sillon d'élimination sur la face plantaire ; à gauche, la zone noirâtre est plus limitée qu'à droite et de coloration moins intense.

On complète le traitement précité par l'injection intramusculaire de un sixième d'ampoule de priscol comme vaso-dilatateur.

Le 15 décembre, l'aspect toxique persiste encore, la température est remontée à 39,2 degrés ; quoique la diarrhée diminue et que l'enfant s'alimente, la chute de poids s'est encore accentuée pour atteindre 2,950 kg.

Localement, au pied gauche, la zone noirâtre a totalement disparu, il persiste seulement une coloration un peu cyanosée du gros orteil ; à droite, la zone gangrénée se limite et se dessèche, le sillon d'élimination à la face plantaire se précise.

La main droite reste couleur lie de vin et les zones sphacéliques se limitent nettement à la troisième phalange de l'annulaire et de l'auriculaire ; sur le médius, la zone noirâtre ne déborde plus sur la prelmière phalange. Si l'état général reste grave, l'amélioration locale est manifeste ; la dose de priscol est augmentée à un cinquième d'ampoule.

Le 16 décembre, amélioration considérable de l'état

de l'enfant ; le faciès toxique a disparu, la température est à 37,8 degrés, le poids remonte à 3,020 kg. Au niveau de la main droite, on ne note plus d'œdème, la cyanose a rétrocédé, et seules persistent les zones sphacélées maintenant bien limitées.

Au pied droit, la plaque est limitée à la face palmaire du gros orteil. Au pied gauche, il ne persiste qu'une petite zone brunâtre siégeant au bord interne de l'orteil. On note enfin une desquamation légère des deux pieds.

A partir de ce jour, l'état général de l'enfant n'offre plus d'inquiétude, le poids augmente régulièrement, la température ne dépasse jamais 37,6 degrés le soir, les selles sont d'aspect normal, l'enfant s'alimente bien.

On continue la pénicilline chaque jour à la dose de 60 000 unités et le priscol à la dose de un quart d'ampoule.

Le 19 décembre, à la main droite, la peau est nettement décollée des plans sous-jacents, au niveau de la dernière phalange du médius.

Le 20 décembre, apparaissent un sillon net à la pulpe du cinquième doigt et une limitation très précise des plaques noirâtres et sèches englobant complètement les troisièmes phalanges de l'annulaire et du médius.

Le 28 décembre, une large phlyctène à contenu purulent soulève l'épiderme de la troisième phalange du médius droit.

Le 29 décembre, la troisième phalange de l'annulaire droit se détache complètement, laissant une petite suppuration du moignon.

Le 2 janvier 1947, la troisième phalange du médius se détache à son tour, ainsi qu'une petite zone nécrosée intéressant la pulpe de l'auriculaire. Au pied droit, une goutte de pus s'est formée sous la plaque de la partie distale du gros orteil. Le pied gauche est complètement guéri.

Le 4 janvier, le médius et l'annulaire droits, malgré un certain œdème résiduel leur donnant un aspect boudiné, sont le siège d'une petite suppuration au niveau de la zone d'amputation spontanée. L'os

fait saillie dans la plaie du médius. La pommade à la pénicilline, puis la poudre de sulfamide ont vite raison de cette légère suppuration et, les jours suivants, l'épidermisation des moignons d'amputation se poursuit régulièrement. Le gros orteil du pied droit, après élimination de la plaque de sphacèle, se cicatrise en deux jours.

Le 9 janvier, l'enfant peut être considéré comme complètement guéri ; il pèse 4 kg et s'alimente normalement ; son état général est satisfaisant.

En résumé, il s'agit d'un enfant de vingt-quatre jours, de poids normal, ayant présenté brusquement une gangrène des trois derniers doigts de la main droite et des gros orteils, gangrène sèche, primitive, sans infection locale préalable, sans tendance extensive, avec fièvre et état toxique grave. Au point de vue clinique, un tel aspect doit être distingué très nettement de la maladie de Raynaud, où, en effet, nous n'avons jamais observé chez notre malade d'accès de syncope locale ni d'asphyxie locale. D'emblée, on a été frappé par la cyanose sans hypothermie, cyanose permanente sans ischémie préalable, témoignant semble-t-il d'une atteinte primitive des capillaires efférents.

En vingt-cinq jours, l'enfant a guéri après avoir reçu 1 500 000 unités de pénicilline et cinq ampoules et demie de priscol.

La limitation nette des zones gangrénées s'est produite au bout de six jours ; il semble que ce stade ait correspondu à l'amélioration de l'état général. L'élimination spontanée des zones sphacélées s'est faite entre le dix-huitième et le vingt-sixième jour après le début de la maladie.

Du point de vue étiologique, il ne peut être question d'invoquer ici une cause mécanique en rapport avec un traumatisme obstétrical, comme dans certains cas de gangrène du nouveau-né. L'origine embolique ne peut être soutenue ; par contre, l'*origine infectieuse semble très vraisemblable*, comme dans le cas de Lantuéjoul, auquel notre observation ressemble par plus d'un point. Sans doute, peut-on incriminer le rôle d'une artériolite infectieuse au

niveau des capillaires efférents, simple hypothèse cependant si on se rappelle que, dans les observations comparables, l'intégrité des vaisseaux était absolue. Sans doute, peut-on aussi invoquer le rôle d'un spasme sympathique, et l'influence des vasodilatateurs vient en témoigner, quoiqu'ici cette médication soit intervenue alors qu'il existait déjà une limitation du processus gangréneux ; aussi on ne peut pas ne pas reconnaître que la pathogénie de pareils faits reste encore très mystérieuse.

L'action de la thérapeutique ne nous paraît pas avoir été négligeable à côté de l'action des vasodilatateurs ; nous insisterons surtout sur l'action de la pénicilline, qui nous a paru très heureuse, et sur l'état général et sur l'état local. »

2° *Spasme sympathique*
de P. Barbe [2]

Gangrène symétrique des doigts chez un nourrsson de cinq semaines atteint d'oto-antrite.

« Il nous a paru intéressant de vous rapporter un nouveau cas de gangrène symétrique des doigts chez un nourrisson de cinq semaines. En effet, M. Marquezy, en publiant ici même, à la séance du 24 mars 1947, un cas de gangrène des extrémités chez un nourrisson de vingt-quatre jours, avait souligné la rareté de tels faits. Il avait relevé seulement sept cas dans la littérature française, dont l'un publié par nous-même en 1939, et neuf dans la littérature étrangère ; l'on trouvera la bibliographie de ces cas dans la communication de M. Marquézy,. Depuis cette date, nous relevons une publication de M. le professeur Fèvre, le 17 juin 1947, à la Société française de Pédiatrie, sur trois cas de gangrène de types différents chez l'enfant, dont l'un concerne un bébé de treize jours, qui présenta une gangrène d'apparition spontanée, symétrique au début, puis localisée à une main, suivie enfin de nécrose et d'amputation.

D'autres cas ont été publiés : un cas de gangrène

de l'avant-bras chez un nouveau-né (MM. J. Leveuf, G. Laurence et R. Mallet : 4 février 1947) ; une autre observation concerne un nouveau-né atteint de gangrène des orteils du pied gauche et décédé au bout de quarante-huit heures ; enfin, trois cas de types différents par A. d'Œlsnitz et L. Chatoudaud (Société de Pédiatrie, 17 janvier 1950). Parmi ceux-ci, l'un concerne un nouveau-né qui fit une gangrène localisée à deux orteils et terminée par la guérison avec élimination spontanée ; le deuxième cas, observé en 1946 dans le Service de M. Cl. Launay, se rapporte à un nourrisson de cinq semaines, atteint de syndrome toxique avec gangrène étendue des extrémités ; le troisième cas, également observé dans le Service de M. Launay, est d'un type différent, puisqu'il s'agit d'une gangrène étendue au cours d'une septicémie à bacilles pyocyaniques, rapidement mortelle.

Observation. — L'enfant William A..., né le 10 mars 1948, entré le 12 avril dans notre Service du Centre hospitalier du Mans, pour diarrhée toxique. Les antécédents de l'enfant ne présentent rien de particulier : les parents et deux autres enfants sont bien portants, aucune fausse-couche n'est à signaler chez la mère. Le jeune William est né à terme ; il n'a pas été pesé à sa naissance, mais son poids paraissait normal. Il pèse 3,700 kg à son entrée ; il a été alimenté jusqu'alors au lait de vache sans aucun incident.

La veille de son entrée, l'enfant a présenté cinq selles vertes, avec d'emblée une atteinte marquée de l'état général. A son arrivée, l'enfant a les apparences d'un syndrome toxique grave avec faciès pâle et plombé, traits tirés, yeux excavés, déshydratation marquée, température 38 degrés. Un examen otologique pratiqué le jour même, permet de découvrir une otite purulente bilatérale qui est paracenthésée et qui semble responsable des accidents de toxicose. L'enfant est réhydraté abondamment ; il est alimenté à la caroube en même temps qu'un traitement anti-infectieux général : pénicilline et sulfamides, est institué. Le lendemain et le surlende-

main, il se produit d'abord une légère amélioration, les selles sont moins fréquentes et redeviennent moulées, la température reste autour de 38 degrés.

Le 15 avril, l'état s'étant de nouveau aggravé, un deuxième examen d'oreilles est pratiqué ; il montre un tympan gauche bombant nécessitant une nouvelle paracenthèse qui donne issue à une goutte de sang. L'état auriculaire nous paraissant responsable des accidents, nous décidons de demander à l'otologiste une antrotomie.

Le soir même, l'état du bébé s'aggrave encore et, le lendemain matin, nous trouvons l'enfant presque mourant, le faciès plombé, les yeux complètement excavés ; malgré les injections massives de sérum, la déshydratation s'est accentuée pendant les dernières vingt-quatre heures ; depuis trois jours, l'enfant a perdu 180 grammes, néanmoins, il n'a eu qu'une selle dans les dernières vingt-quatre heures. La température est à 37 degrés ; mais le pouls est très rapide, les bruits du cœur sont sourds et les extrémités sont froides, à tel point que l'on essaie de réchauffer l'enfant par des enveloppements ouatés des extrémités.

Devant la gravité de l'état, nous pratiquons une injection de 1 centimètre cube de novocaïne à 1 % dans la fontanelle, et nous insistons auprès de notre ami le docteur Jacques Mordret, pour qu'il pratique d'urgence une antrotomie à la faveur de l'amélioration transitoire produite par la novocaïne intraveineuse, étant bien persuadé qu'il s'agit d'une oto-mastoïdite. Cette confirmation nous est donnée car, au premier coup de gouge au niveau de l'antre gauche, il s'écoule un pus blanc assez abondant ; mais l'état de notre nourrisson ne permet pas à l'otologiste de pratiquer une antrotomie de l'autre côté.

Durant toute la journée, le syndrome toxique reste impressionnant ; outre le traitement anti-infectieux général, on pratique une nouvelle injection intraveineuse, de novocaïne, une perfusion de 300 centimètres cubes de sérum salé et glucosé, 2 mg matin et soir d'acétate de désoxycorticostérone.

Or, l'interne, en passant la contre-visite le soir, constate un *aspect noirâtre de l'extrémité distale du troisième doigt de la main gauche et du quatrième doigt de la main droite.*

Le lendemain, 17 avril, l'état général s'est un peu amélioré, la température est 37,5 degrés, le pouls est mieux frappé, l'enfant s'est réchauffé, son faciès est meilleur, mais nous constatons une gangrène à peu près symétrique des extrémités des doigts ; les orteils ne sont pas touchés. Malgré cette complication, et en raison de l'amélioration légère de l'état général, nous insistons à nouveau pour que l'on pratique une antrotomie droite. Celle-ci est également positive et donne issue à du pus en abondance.

L'examen des mains permet de faire les constatations suivantes, que vous retrouverez sur les photographies prises quelques jours après. Les quatre doigts de la main gauche présentent, surtout à la face dorsale, un aspect rouge violacé avec œdème ; l'extrémité de la phalangette de l'auriculaire est le siège d'une petite plaque noirâtre à sphacèle très localisée ; sur l'annulaire, la gangrène occupe toute la phalangette, aussi bien au niveau de la pulpe qu'à la face dorsale. C'est au médius que les lésions sont les plus étendues, car la gangrène déborde sur la deuxième phalange. L'index est moins touché, la plaque de gangrène, qui est plus étendue au niveau de la pulpe qu'à la face dorsale, n'atteint pas complètement la phalangette. Le pouce enfin est intact.

La main droite est moins atteinte ; les plaques de gangrène sont limitées à l'extrémité distale de la phalangette de l'index et de l'auriculaire ; par contre, la phalangette de l'annulaire est atteinte en entier et la plaque de sphacèle déborde sur le bord cubital de la face dorsale de la phalangine.

Il faut noter en outre un œdème de la face dorsale des deux mains, plus important à gauche qu'à droite, et qui est bien visible sur les premières photographies.

Signalons que le pouls radial est perceptible des deux côtés.

On continue les injections de sérum sous-cutanées à la dose de 200 centimètres cubes par jour et, au traitement anti-infectieux général, on ajoute des injections d'acécoline à la dose de 5 cg par jour.

De façon à éviter autant que possible l'infection, les mains, après désinfection soigneuse à l'alcool, sont enveloppées dans un pansement stérile avec une poudre sulfamidée.

Le lendemain, 19 avril, l'état général du bébé s'améliore nettement ; bien que la température soit encore à 37,9 degrés, il prend mieux ses biberons de caroube, auxquels on a ajouté du babeurre ; les selles sont à peu près normale, l'œdème des mains est en régression et les zones de gangrène ne se sont pas étendues.

On diminue alors les doses de sérum sous-cutané, mais à partir du 20 avril, dans la soirée, la température remonte à 38,6 pour atteindre 39,5 le lendemain. Parallèlement, notre petit nourrisson retombait dans un état toxique de la plus haute gravité, nécessitant à nouveau une injection de novocaïne intraveineuse et traitement général : camphre, syncorytl, etc. Ce nouveau syndrome toxique aussi grave que le premier était en rapport avec un assez volumineux abcès de la marge de l'anus, qui fut incisé le 22 avril, ce qui amena le soir même une chute thermique à 37,6 degrés et une amélioration de l'aspect général.

Au cours de ce nouvel accident toxique, l'aspect des mains ne se modifia aucunement ; nous ne constatâmes pas d'extension locale de la gangrène et pas d'apparition d'aucun autre foyer au niveau des membres inférieurs.

Les injections d'acécoline, qui avaient été faites pendant quelques jours, furent remplacées par des injections de chlorhydrate de benzyl-imidazoline (priscol) que, pour des raisons administratives, nous n'avions pu obtenir plus tôt et qui furent continuées sans interruption jusqu'au 10 mai.

L'état digestif ne fut pas non plus affecté par cet épisode toxique ; les selles, quoique un peu fréquentes, étaient moulées ; non seulement il n'y eut

pas de chute de poids, mais on observa une reprise pondérale constante depuis la deuxième antrotomie : de 3,570 kg le 18 avril à 4 kg le 24. Progressivement, à partir du 21 avril, on put substituer au babeurre et à la caroube, du lait sec acidifié à l'acide lactique.

A partir du 27 avril, la température se stabilise autour de 37 degrés, malgré la cessation de toute médication anti-infectieuse ; la courbe de poids montre une augmentation progressive, les selles sont normales et l'enfant entre en convalescence.

L'état des doigts est stationnaire, la gangrène évolue comme une gangrène sèche ; tout œdème est disparu et, au début de mai, nous notons au niveau de chaque doigt atteint l'apparition d'un petit sillon d'élimination à la limite de la zone nécrosée.

Le 12 mai, soit presque un mois après le début, la petite zone nécrosée de l'extrémité distale de l'auriculaire gauche s'est éliminée spontanément. Le lendemain, c'est l'extrémité sphacélée de l'auriculaire droit qui tombe à son tour ; seules, les parties extrêmes de ces deux doigts étaient atteintes. Au niveau des autres doigts, un essai d'arrachement à la pince montre, comme nous le supposions, que la gangrène atteint les tissus profonds et, en particulier, la phalange.

Le 27 mai, au niveau du médius gauche, le plus atteint à l'union de la zone gangrénée et des tissus sains, apparaît un panari avec œdème des deux premières phalanges du médius, qui déborde sur le dos de la main. A l'incision, il s'écoule quelques gouttes de pus et, le lendemain, la phalange nécrosée s'élimine. La deuxième phalange fait saillie dans la plaie du médius ; la poudre de sulfamide tarit peu à peu la suppuration ; la cicatrisation du doigt s'opère lentement, elle mettra une quinzaine de jours au moins à se compléter.

Vers le 14 juin, la petite zone nécrosée de l'extrémité de l'index droit s'élimine spontanément, ainsi que l'extrémité de l'annulaire gauche.

Pendant toute cette période, l'état du jeune Wil-

liam demeure excellent, la courbe de poids est régulièrement croissante ; il a maintenant trois mois, pèse 5,190 kg, alors qu'il pesait 3,700 kg à l'entrée ; les antrotomies se sont cicatrisées normalement et il n'a présenté aucun incident auriculaire depuis l'intervention. L'enfant est rendu à sa famille le 15 juin en excellent état.

Il est alors suivi à la consultation et, le 21 juin, l'extrémité de l'annulaire droit tombe en retirant le pansement ; l'extrémité de la phalangine fait saillie, elle s'épidermisera peu à peu. Il faut attendre le milieu de juillet pour que la phalangette de l'index s'élimine à son tour en totalité.

Nous avons revu cet enfant depuis cette date ; il ne semble nullement gêné par la petite infirmité que constitue à l'annulaire droit l'amputation de la troisième phalange et, à la main gauche, l'amputation totale de la troisième phalange du médius, et partielle de la troisième phalange de l'annulaire.

En résumé, il s'agit d'un nourrisson de cinq semaines, né dans de bonnes conditions, de poids normal, qui, au cours d'un syndrome toxique particulièrement grave, provoqué par une oto-antrite, a fait une gangrène sèche des extrémités des doigts.

Certains détails de cette observation nous paraissent intéressants : notre cas réalise le type de gangrène aiguë sèche du nourrisson, à distinguer, d'après MM. Lanier et Martin, de la gangrène superficielle, avec lésions phlycténoïdes d'allure extensive.

Cette gangrène s'est installée rapidement en l'espace de vingt-quatre heures, elle a été précédée d'une période très nette de refroidissement des extrémités ; cette période d'ischémie s'est produite le matin de la première intervention, alors que l'enfant semblait mourant. Il a fallu des enveloppements d'ouate pour réchauffer ses membres froids. Pourquoi la gangrène est-elle apparue seulement aux membres supérieurs ? Nous ne pouvons le dire.

Il me semble que, dans ce cas, l'hypothèse la plus vraisemblable nous paraît être celle d'un *spasme sympathique,* évidemment secondaire à l'état toxi-infectieux, mais cause principale des accidents de

gangrène. D'ailleurs, dans les observations dont nous avons eu connaissance, ce type de gangrène aiguë sèche symétrique nous semble presque toujours s'être constituée alors que la température des enfants était plutôt basse ; dans notre cas, malgré l'état toxi-infectieux et l'importance des lésions auriculaires à l'intervention, la température était à 37,2 degrés. M. Marquézy a émis l'hypothèse d'une artériolite infectieuse au niveau des capillaires efférents. Cette pathogénie semble peut-être devoir être retenue dans le type de gangrène superficielle, avec lésions phlycténoïdes d'allure extensive ; mais, dans notre cas, le rôle du spasme sympathique et des phénomènes neuro-végétatifs nous paraît primordial.

Un autre caractère de cette gangrène, c'est l'absence d'extension du processus gangréneux, une fois installé ; d'emblée, les lésions ont atteint leur maximum. Si l'injection de novocaïne a eu une heureuse action en nous permettant, grâce à l'amélioration passagère qu'elle a déterminée, de faire pratiquer l'antrotomie gauche, nous ne pouvons savoir si elle a évité une atteinte plus importante des doigts ou une extension aux pieds. L'action de l'acécoline et du chrohydrate de benzyl-imidazoline (priscol), poursuivie cependant durant quinze jours en injection de 1 centimètre cube et ensuite administré en gouttes, ne nous a pas paru démonstrative.

La rechute du syndrome toxique à l'occasion de l'abcès de la fesse n'a eu aucune conséquence sur le processus gangréneux et, dans cette circonstance, nous avons, une fois de plus, constaté l'heureux effet des injections intra-veineuses de novocaïne.

Retenons également l'évolution favorable de notre cas, grâce à l'antrotomie pratiquée cependant *in extremis*, et l'heureuse influence des anti-infectieux : pénicilline, sulfamides. L'élimination des zones sphacélées s'est faite spontanément, sans aucune intervention chirurgicale.

Dès que l'infection générale et les phénomènes toxiques ont été maîtrisés, l'enfant a repris une

courbe de poids ascendante et son développement n'a été nullement entravé par l'évolution de la gangrène, qui s'est comportée comme une lésion strictement localisée.

La pathogénie de ces cas reste encore bien obscure, diverses causes peuvent être invoquées : nous pensons que, assez souvent, le rôle du sympathique est prépondérant. »

3° *Commentaires*

Les deux hypothèses étant exposées, nous remarquons une chose : les auteurs défendent chacun leur hypothèse sans exclure complètement l'autre, et après quoi tous reconnaissent que la pathogénie reste obscure.

Nous allons voir maintenant ce qu'en pensent les autres auteurs, en particulier MM. M. Bernheim, J. A. Roux et F. Larbre [4] (1952), et MM. M. Bernheim, P. Wertheimer, R. François, J. L. Bonnet et E. Bianco [5] (1954) :

M. Bernheim et collaborateurs [4] (1952) :

« Si Marquézy insiste, lors de sa communication, sur l'étiologie infectieuse de cette ischémie et sur le rôle secondaire du spasme artériolaire, Barbe, au contraire, accorde une place primordiale au froid, au spasme sympathique et aux phénomènes neuro-végétatifs.

Il est bien difficile de préciser le rôle de l'infection, d'une part, des troubles neuro-végétatifs, de l'autre, l'une et l'autre étant habituels et connexes dans une affection aussi rare. Le spasme artériolaire n'attend rien de l'étiologie pour se créer. On peut le mettre au premier plan, en l'associant à l'hypothermie ou au refroidissement. Il se créera secondairement dans l'artérite infectieuse.

Il ne nous appartient pas de trancher le débat ; mais notons qu'une individualité clinique ressort de ces cas où, quelle que soit la pathogénie de l'obli-

tération vasculaire, la gangrène prend le type indiscutablement ischémique et apparaît au cours d'une infection grave. . . . . .

Nous insistons sur le caractère d'épiphénomène qu'a présenté cette gangrène, qui n'a certainement pas été la cause du syndrome toxique, puisqu'elle est apparue dans son décours. Nous ne voulons pas nous arrêter sur le rôle qu'ont pu jouer les troubles neuro-végétatifs, le désordre circulatoire tant général que local, les embols microbiens, dans la genèse de cette gangrène, car nous n'avons nul moyen de connaître leur part respective. Notons toutefois que la localisation d'une plaque de gangrène à la fesse évoque plutôt une artériolite infectieuse.

Nous insisterons surtout sur les rapports de causalité évidents entre l'infection dont nous avons pu reconnaître les localisations superficielles : otitique, ombilicale et ganglionnaire, et ses conséquences ischémiques. *Ce facteur infectieux apparaît au premier plan* et permet de créer un lien entre les observations précitées et la nôtre... »

M. Bernheim et collaborateurs [5] (1954) :

« ... Cette oblitération est-elle la conséquence d'une artérite terminale ou d'un spasme ? La question nous paraissait, à priori, difficile à trancher.

L'allure générale de la maladie, sa guérison par sympathectomie fémorale, sont plus en faveur d'un phénomène de spasme artériel que d'artérites proprement dites. L'évolution ultérieure a confirmé cette manière de voir. . . . . .

Le point de départ artériel des accidents a pu être démontré par l'artériographie ; mais leur guérison après sympathectomie est un argument en faveur de l'origine spasmodique plutôt qu'artéritique des troubles vasculaires. »

Nous voyons donc que ces auteurs se penchent une fois vers une hypothèse, l'autre fois vers l'autre. Il en est d'autres qui verraient les rôles con-

jugués des deux mécanismes, infectieux et spasme sympathique ; MM. L. Caussade, N. Neimann et M. Pierson [12] ont pensé même qu'une vascularite thrombosante allergique ne serait pas impossible :

« ... On est en droit de penser qu'il peut s'agir dans ces cas d'une inflammation vasculaire, diffuse ou localisée, atteignant les artérioles et les capillaires aux endroits où, du fait du collapsus, la circulation est ralentie. A ces endroits, un spasme, tant soit peu prolongé, aboutit nécessairement à l'ischémie, puis à la nécrose.

Il faut admettre aussi la possibilité de vascularite thrombosante allergique ou même due à la grippe, ainsi que l'a bien montré Beurey dans sa thèse chez l'adulte (thèse de Nancy, 1950). »

Ces derniers auteurs ont fait remarquer également que chez le nouveau-né les processus gangréneux sont assez bien connus, tant en France qu'aux Etats-Unis (Lantuéjoul, Baranger, 1923 ; Lévy, Corret et Beau, 1931 ; Lanier et Martin, 1949 ; R. E. Gross, 1945 ; Perlmutter et Wagner). Par contre, rares sont les observations de cas semblables chez le nourrisson.

En effet, Georges Lévy [33], en 1939, à l'occasion de deux observations personnelles, relevait dans la littérature médicale quatorze observations de gangrène, apparue dans les quinze jours qui ont suivi la naissance, où l'étiologie infectieuse lui paraît la plus rare. Aux environs de 1945, aux Etats-Unis, Gross, Perlmutter et Wagner [28] incriminaient, pour une part, la fréquence des infections obstétricales et, d'autre part, la possibilité de thromboses au niveau des multiples vaisseaux qui s'atrésient à la naissance. Ces travaux

ont été repris récemment, en 1952, par Bouvier [8] (thèse de Paris), sous le titre de « Gangrène des extrémités chez les nouveau-nés ».

MM. R. Debré et M. Lelong [15] dans leur livre « Pédiatrie », distinguent ces gangrènes en gangrène du nouveau-né, dont l'étiologie semble répondre souvent à une extension de la thrombose physiologique postnatale des artères ombilicales ; et en gangrène du nourrisson, qui est le plus souvent déterminée par des artérites, associées souvent à des phlébites, elles-mêmes causées par une infection.

Ainsi, si nous devons conclure ce chapitre de pathogénie, où tant de points obscurs persistent irrémédiablement, car les moyens d'exploration sont très limités, étant donné l'âge de ces malades, nous dirions que la gangrène primitive des extrémités chez le nourrisson apparaît quasi constamment au cours d'une infection ; et, de ce fait, on ne peut reléguer cette dernière au deuxième plan. Si nous nous reportons à l'étude histiophysiologique, nous verrons que les cellules endothéliales des vaisseaux seraient plus ou moins altérées après la lutte épuisante contre les germes de l'infection et leurs toxines, d'où coagulation sanguine à leur niveau, coagulation favorisée :

— d'une part, par la désydratation importante de ces enfants, qui entraînerait l'hémoconcentration, l'augmentation de la viscosité sanguine, qui aurait pour conséquence de diminuer la vitesse du sang dans les vaisseaux, encore aggravée par la faiblesse des pulsations cardiaques et l'absence de cœur périphérique à ce niveau ;

— d'autre part, par la fuite des métabolites, dont le bilan serait perturbé par l'état toxi-infectieux.

Or, la richesse du sang en métabolites favorise la circulation capillaire. Les cellules du revêtement endothélial, par leur turgescence commandée par les rapports de pression osmotique entre leur cytoplasme et le plasma sanguin, peuvent faire de la lumière capillaire un *conduit rétréci et en zigzag.* Les variations du calibre des capillaires jouent donc un rôle considérable dans la rapidité avec laquelle le sang s'écoule au niveau des capillaires (L. C. Soula, « Précis de Physiologie » [43]).

La thrombose par artérite au niveau des gros troncs vasculaires est confirmée par MM. Loubat et Chastaignet [34] ; Combe et collaborateurs [13] ; M. Fèvre [24]. Il est regrettable qu'elle n'ait pas été mise en évidence au niveau des artérioles et des artères de petits calibres. (Voir Etudes anatomo-pathologiques).

Nous n'écarterons pas complètement le rôle du spasme sympathique ; mais, en l'état actuel des choses, nous ne voyons pas une explication valable à lui donner. Les lésions vasculaires décrites ci-dessus ne seraient-elles pas suffisantes pour créer l'ischémie, puis la gangrène, sans que le spasme s'y ajoute ? Du point de vue physiologique, le spasme sympathique pur et simple serait insuffisant pour aboutir à la gangrène ; d'ailleurs, comment peut-on y voir un rôle précis, alors que le système neuro-végétatif est complètement perturbé par l'état toxi-infectieux, d'autant plus qu'à cet âge de la vie l'immaturité y règne encore. Comme les vaisseaux adaptent leur calibre à l'activité fonctionnelle des tissus (Soula), s'il y a une réaction quelconque de la part des vaisseaux, elle se ferait plutôt dans le sens de la vaso-dilatation.

Mais alors, comment expliquer le succès du trai-

tement par sympathectomie péri-artérielle, signalés par M. Bernheim et collaborateurs [5] en 1954 et pratiquée dans le Service de Clinique chirurgicale infantile, à Toulouse, depuis 1950 ? Ce serait évidemment très séduisant de la rattacher au mécanisme du spasme sympathique. Nous penserions plutôt que la suppression du sympathique de l'arbre artériel du membre atteint, aurait pour but de le libérer de l'action permanente du sympathique et de le laisser sous la seule influence du parasympathique et des centres nerveux autonomes *in situ*. Ainsi, la vaso-dilatation pourrait être obtenue, sans contre-partie, soit par l'action du parasympathique, soit par l'action des drogues vaso-dilatatrices, qui auparavant ne pouvaient être entièrement efficaces, comme nous l'avons fait remarquer dans nos observations personnelles, à cause de l'action inhibitrice du sympathique avant l'intervention. De ce fait, le sang y serait amené en grande quantité, en apportant avec lui, et matières nutritives pour la récupération des tissus locaux en souffrance, et des principes médicamenteux pour combattre l'infection. Cette sympathectomie ne serait, bien sûr, efficace qu'à un stade précoce où la gangrène ne se déclare pas encore, à un stade où les lésions sont encore réversibles.

Cette opération vise également à favoriser la circulation collatérale car, depuis Leriche, on sait que toute oblitération artérielle est génératrice localement de spasme vasculaire et périphériquement de vaso-constriction, qui s'opposent à cette évolution favorable qu'est la circulation supplétive, aggravant l'ischémie et précipitant la gangrène. Cette phrase suffit à expliquer le rôle prépondérant du sympathique qui, s'il n'est pas cause directe de

gangrène, y contribue largement ; le résultat obtenu dans le Service de Clinique chirurgicale infantile de Toulouse en est une preuve.

Si l'on veut pousser plus loin le raisonnement sur l'importance du sympathique dans cette affection, on pourrait dire que chez ces jeunes enfants la perturbation neuro-végétative créée par l'état toxi-infectieux, se ferait dans le sens d'hypersympathicotonie. Ainsi, une lésion minime, telle une oblitération très segmentaire en un point quelconque de l'arbre artériel, qu'elle soit due à une thrombose ou à un embol microbien, telle une simple vascularite, est en mesure de déclencher un spasme intense et durable de tout l'arbre artériel intéressé, aussi bien au niveau du tronc principal que de ses branches collatérales. Il en résulte ischémie, puis gangrène.

En somme, on pourrait comparer cette affection à la maladie de Raynaud, mais à « un Raynaud » atypique, évoluant en une seule phase, sur un terrain hypersympathicotonique, créé par l'état toxi-infectieux et par la physiologie particulière de cet âge où les centres de commandes sont encore mal coordonnés et les réactions de défense désordonnées.

Donc, de ces arguments pathogéniques, découle le traitement capital de cette affection, c'est la *sympathectomie ;* elle empêcherait la gangrène de se déclarer, ou la limiterait au mieux lorsque celle-ci s'est déjà installée.

Nous empiétons ainsi sur le chapitre du traitement, qui est le but essentiel de ce travail, et que nous envisageons dès maintenant.

Traitement

Le traitement des gangrènes ischémiques des extrémités chez le nourrisson pose de nombreux et difficiles problèmes. Ils trouvent tous leur solution dans les notions pathogéniques évoquées, et celles-ci sont fonction du stade clinique de la maladie.

Avant toute chose, on pourrait d'ores et déjà établir deux principes thérapeutiques fondamentaux :

— Les lésions gangréneuses, quelles que soient leurs origines, sont toujours liées, pour la plus grande part, à un processus de vaso-constriction intense, diffuse et durable. La *vaso-dilatation* sera donc le premier principe thérapeutique.

— Ces lésions, liées à la vaso-constriction, évoluent rapidement, d'une seule tenue, même après guérison clinique de l'élément infectieux. Le traitement vaso-dilatateur devra donc être entrepris d'*urgence*.

C'est en tenant compte de ces deux impératifs : vaso-dilatation et urgence thérapeutique, que nous envisagerons maintenant, d'une part les moyens et, d'autre part, le choix de ces moyens :

1° Méthodes

A) *Prophylactiques*

Elles ont toutes pour but d'éviter ou de réduire les signes infectieux :

— Propreté de l'enfant. Hygiène alimentaire.

— Eviter tout linge qui peut exercer une compression.

— Tenir l'enfant dans une atmosphère convenable.

— Ne pas utiliser les médicaments vaso-constricteurs.

— Traiter toute infection, même une grippe banale.

B) *Curatives*

a) Médicales.

Symptomatiques. — Le traitement symptomatique. la réhydratation, la correction de la perturbation des métabolites. sont les premières mesures à prendre devant les phénomènes neuro-toxiques graves.

Anti-infectieuses, par des sulfamides et antibiotiques appropriés.

Vaso-dilatatrices :

— par des drogues vaso-dilatatrices, conseillées systématiquement par Caussade et collaborateurs [12], à la phase de début d'un processus infectieux qui dure et menace les extrémités ;

— par la novocaïne en infiltration :
soit caténaire (stellaire ou lombaire),
soit péri-artérielle,
soit intra-artérielle.

b) Chirurgicales.

Conservatrices. — C'est la *sympathectomie.* Elle

a pour but d'obtenir une vaso-dilatation intense et durable. Théoriquement, elle peut porter sur la chaîne sympathique, les ganglions ou le réseau périartériel. En pratique, chez le nourrisson, on utilise toujours la *sympathectomie péri-artérielle ;* elle est simple, rapide, peu choquante ; de plus, elle se révèle très efficace.

Tel est le traitement de choix de cette affection, que nous recommandons expressément chaque fois que la gangrène est imminente ; faite précocement, la sympathectomie l'empêcherait de se déclarer et éviterait ainsi des mutilations parfois très importantes.

Réparatrices. — Ce sont les greffes cutanées destinées à remplacer les tissus nécrosés lorsque leur limitation en permet l'excision.

Mutilantes. — C'est l'amputation d'un membre ou d'un segment de membre. Si la gangrène occupe seulement quelques phalanges des doigts ou des orteils, on peut attendre leur élimination spontanée. Mais, lorsqu'elle est assez étendue et que ses phénomènes toxiques menacent la vie de l'enfant, l'amputation chirurgicale s'impose ; ici, Fèvre [24] conseille qu'un temps d'exploration des vaisseaux est utile pour limiter au minimum les sacrifices à faire.

2° Indications

● Dans tous les cas : traitement anti-infectieux et symptomatique.

● Traitement local en fonction du stade de la maladie :

Il existe toujours, d'une façon plus ou moins prolongée, deux phases : une phase d'ischémie relative prégangréneuse où les lésions sont réversi-

bles et une phase d'ischémie définitive et totale où la gangrène est mutilante.

Dans la première phase, toutes les médications doivent être utilisées et, très vite, recourir à la sympathectomie.

Dans la deuxième phase, il s'agit de limiter le processus gangréneux et de réparer les lésions.

Donc :

a) *Au début :*

Traitement médical par les vaso-dilatateurs.

Très vite, traitement chirurgical : sympathectomie.

b) *A la phase de gangrène :*

— Si la sympathectomie péri-artérielle n'est pas déjà faite, elle est encore utile pour limiter au mieux la nécrose.

— Si la nécrose est limitée :

attendre l'élimination spontanée,

ou amptation chirurgicale des phalanges, des orteils ou des doigts,

ou excision en tissu sain des téguments nécrosés, puis greffes cutanées.

— Si la nécrose est étendue : intervention d'urgence pour amputation, car les phénomènes toxiques propres à la gangrène menacent la vie de l'enfant.

3° Résultats

Dans la littérature française et étrangère, le résultat est très décevant. Si les enfants ne succombent pas, comme dans les cas de Combe et collaborateurs [13] et de Lanier et Martin [30], par exemple, les mutilations sont variables de quelques phalanges, cas de Marquézy et collaborateurs

[38], à la chute spontanée des deux mains, cas de Brusa [11]. Certains cas, comme celui de M. Fèvre [24], obligent à une amputation chirurgicale du membre pour sauver l'enfant des phénomènes toxiques de la gangrène.

Un seul cas, celui de Bernheim et collaborateurs [5], est guéri définitivement ; il a été traité par sympathectomie péri-artérielle ; dans les autres observations, seul le traitement médical a été institué.

Dans nos observations personnelles, tous les enfants ont été traités selon le schéma ci-dessus et, en particulier, par la sympathectomie précoce ; aucun ne porte de mutilations. Sauf le sixième cas, où l'enfant est mort de son affection abdominale, un succès complet est noté pour les autres, qui sont surveillés depuis en consultations régulières, et qui n'ont présenté aucun trouble trophique au niveau du membre atteint.

Conclusion

Il s'agit donc d'une affection de pathogénie encore obscure, mais il y a de fortes chances pour qu'elle relève d'une vascularite infectieuse, greffée sur un tableau toxi-infectieux, en général très grave ; elle a néanmoins son individualité clinique et surtout thérapeutique.

Aucun facteur étiologique connu n'entre en jeu, ni les antécédents héréditaires ou collatéraux ni le facteur terrain ; le sexe y est indifférent.

C'est une gangrène primitive, sans infection locale préalable, débutant par des troubles vasomoteurs, aboutissant à l'ischémie, qui, si elle est peu étendue, évolue vers la gangrène dans un tableau clinique purement local, sans entraver la marche de l'infection générale ; l'élimination spontanée se fera ultérieurement ; le pronostic vital n'est donc pas menacé par cette gangrène. Mais, si elle est étendue, dépassant les doigts ou les orteils, les signes de toxicité propre de la gangrène s'ajoutent au tableau général déjà très grave et, de ce fait, l'enfant ne peut être sauvé que par une amputation chirurgicale des segments de membres atteints.

La connaissance de cette maladie fait que les observations se multiplient et elles ne paraissent

pas aussi rares que le croyaient les premiers auteurs.

De toute façon, quelle que soit la pathogénie, l'intérêt thérapeutique nous paraît considérable. Le diagnostic, facile par la simple constatation des signes locaux, fait entreprendre, avant la survenue de la gangrène, le traitement par sympathectomie péri-artérielle, intervention simple, qui sera complétée par des antibiotiques appropriés aux germes en cause, des vaso-dilatateurs et un traitement symptomatique adéquat.

Vu l'importance des mutilations chez les nourrissons atteints de gangrène primitive des extrémités, celle-ci mérite d'être approfondie par des travaux ultérieurs.

Dans nos observations personnelles, la sympathectomie a permis de limiter l'extension de la gangrène et de transformer le pronostic local, à la seule condition toutefois de la faire précocement.

Le Président :
VIRENQUE.

Vu : *Le Doyen,*
LAZORTHES.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :
Toulouse, le 11 avril 1961.
Le Recteur,
Président du Conseil de l'Université,
DOTTIN.

BIBLIOGRAPHIE

1. AUBAN, PASQUIÉ M., CLAVERIE P., MATHÉ J. — Société de Pédiatrie de Toulouse, séance du 25 juin 1954.
2. BARBE P. — 1) Gangrène symétrique des extrémités chez le nourrisson. — Société de Pédiatrie, 17 janvier 1939.

   2) Gangrène symétrique des doigts chez un nourrisson de cinq semaines atteint d'oto-antrite. — Société de Pédiatrie, séance du 16 octobre 1951, *in Arch. franç. Pédiat.*, 1952, 9, 1, 80.
3. BARANGER A. — Gangrène du pied par artérite chez un enfant de onze mois après une rougeole. — Société de Pédiatrie, séance du 18 décembre 1923.
4. BERNHEIM M., ROUX J. A., LARBRE F. — Gangrène des extrémités chez un nourrison atteint d'infection staphylococcique à localisations multiples. — *Pédiat.*, 1952, 7, 6, 788.
5. BERNHEIM M., WERTHEIMER P., FRANÇOIS R., BONNET J. L., BIANCO E. — Manifestations gangréneuses récidivantes des extrémités évoluant depuis le premier âge et s'accompagnant de dégénérescence congénitale de la macula chez une enfant de sept ans. — *Presse Méd.*, 1954, 62, 12, 251.
6. BEUKEY. — Thèse de Nancy, 1950.
7. BEYER, JUIF, FRIEDRICH. — Société de Pédiatrie de l'Est, séance du 4 décembre 1954.
8. BOUVIER. — Thèse de Paris, 1952.
9. BRET J. — Gangrène de la main chez un enfant de dix jours présentant une septicémie à streptocoques. — *Gyn. et Obst.*, 1943, 43, 22.

10. BROUSON. — A case of gangrene in a new born child. — *Tr. Amer. Dermat. Assoc.,* 1901.

11. BRUSA Piero. — Gangrena spontenea simmetrica delle mani in bambino di quattordici mesi. — *Il Morgagni,* 1921, parte I, n. 8, *in Arch. Méd. Enfants,* 1923, 26, 4, 255.

12. CAUSSADE L., NEIMANN N., PIERSON M. — La gangrène aiguë symétrique des extrémités chez le nourrisson. *Arch. franç. Pédiat.,* 1952, 9, 1, 94.

13. COMBE P., BRINCAT A., LEGRAND J., JORDA M. — Septicémie mortelle à cocci Gram positif avec artérite aiguë oblitérante du membre supérieur et images miliaires des plages pulmonaires. — *Pédiatrie,* 1948, 37.

14. COTES-PREEDY D. — A case of gangrene of the right foot occuring in the newly born. — *Lancet,* London, 1904, 1, 575.

15. DEBRÉ R., LELONG M. — Gangrène du nouveau-né. Gangrène du nourrisson. — *Manuel de Pédiatrie,* 1952, 1, 670.

16. DELHOUME L. — L'érysipèle du nouveau-né. — Thèse de Paris, 1914.

17. DEROT M., LEGRAIN M. — Gangrène symétrique aiguë des extrémités. — *Entretiens Bichat.,* Médecine, octobre 1960.

18. D'ŒLSNITZ A., CHATOUDAUD L. — La gangrène des extrémités chez le nourrisson ; à propos de trois cas. — *Arch. franç. Pédiat.,* 1950, 7, 4, 422.

19. D'ŒLSNITZ A., CHABERT P. — Les gangrènes cutanées du nourrisson : classification ; à propos de vingt-deux observations, dont six personnelles, étudiées depuis deux ans. — *Arch. franç. Pédiat.,* 1953, 10, 1, 104.

20. DOHAN F. C. — Gangrene of extremity in a new born infant. — *Journ. Pediat.,* ,décembre 1934, t. V.

21. DREYFUS-SÉE G., LAUNAY C. — Gangrène sèche aiguë des orteils à topographie vasculaire chez un nourrisson de sept mois atteint de broncho-pneumonie. — Société de Pédiatrie, séance du 17 décembre 1929.

22. DUBREUIL, BAUDRIMONT. — *Manuel d'Histologie.*

23. DURAND C. M., DIAZ-BOBEFLO. — Gangrena simetrica de las extremidades en un recien nacida. — *Sem. Méd.*, 25 février 1931.

24. FÈVRE M. — *a)* Trois cas de gangrène de types différents chez l'enfant. — *Arch. franç. Pédiat.*, 1947, 4, 4, 352.

b) Le Nouveau-né, p. 180. — Doin, édit., Paris.

25. FISCHER W. — Über gangrän des Vorderarls bei einem Neugeborenen. — *Arch. f. Gyank.*, 1929, t. CXXXVI.

26. FONTAN, VERGER, PÉRY, LAGARDE. — Deux cas de gangrène des extrémités chez le nourrisson. — *Arch. franç. Pédiat.*, 1953, 10, 9, 1003.

27. GRASSI A. — Di raro caso di gangrene secca dell'van braccio destro in un neo-nato di dieci giorni. — *Riv. di Clin. Ped.*, 25 février 1931.

28. GROSS R. E. — Arterial embolism and thrombosis in infancy. — *Amer. Journ. Child.*, 1945, 70, 61, 73.

29. KOSMAK J. W. — *Bull. Lying in Hosp. N. Y.*, 1908, t. IV.

30. LANIER, MARTIN. — Un cas de gangrène du nouveau-né. *Pédiatrie*, 1949, 154.

31. LANTUÉJOUL M. P. — Gangrène des doigts chez un nouveau-né ; guérison. — *Gyn. et Obst.*, 1942, 211.

32. LEVEUF, LAURENCE, MALLET. — *Arch. franç. Pédiat.*, 1947. 4, 4, 404.

33. LÉVY G., CORRET, BEAU. — Gangrène du pied et de la jambe chez un enfant de douze jours. Amputation et guérison. — Société de Médecine de Nancy, séance du 23 décembre 1931.

34. LOUBAT, CHASTAIGNET. — *Pédiatrie*, 1930, 324.

35. LOWY L. — Gangrän bei einem Neugeborenen. — *Mitt. der Gessellsch. f. Med. und Kinderk., in Wien*, 1922, t. XXI.

36. MARFAN A. B. — *Arch. Méd. Enfants*, 1923, 26, 8, 519.

37. MARQUÉZY R. A., HÉRAUX, BAGUETTE (M^lle^). — Gangrène disséminée de la peau à prédominance digitale chez un nourrisson de cinq semaines. Etude anatomo-clinique. — Société de Pédiatrie, séance du 17 juin 1930.

38. MARQUÉZY R. A., ECK M., BOESWILLWALD M. — Gangrène des extrémités chez un nourrisson de vingt-quatre jours. — *Arch. franç. Pédiat.*, 1947, 4, 5, 473.

39. MILHIT, PFEFFEL (Mlle), BROCA. — Sur un cas de gangrène des doigts de la main par artérite chez un nourrisson de quatre mois. — *Arch. Méd. Enfants,* 1923, 26, 8, 519.

40. OMBRÉDANNE, LACASSIE. — *Arch. Méd. Enfants,* avril 1930.

41. PRINCE H. — Erysipèle gangréneux. — Thèse de Paris, 1907.

42. SAGE-SUTHERLAND. — *Brit. Journ. Child. Dis.,* 1930 ; *Arch. Méd. Enfants,* 1931, 314.

43. SOULA. — *Précis de Physiologie.*

44. SUCCO M. K. — *Ned Tijdschrift v. Geneesk,* août 1928, t. II.

45. UHR J. S. — Gangrene of the toes following pneumococcemia, treatment with sulfanilamide. — *Amer. Journ. Dis. Child.,* décembre 1938 ; *Arch. Méd. Enfants,* 1939, 42, 6, 413.

46. URUÉNA J. S. — Gangrène cutanée infantile familiale. — Société de Dermatologie et Syphiligraphie, séance du 12 mai 1938 ; *Arch. Méd. Enfants,* 1939, 42, 4, 244.

Dépôt légal 1er trim. 61. A a 352

Imp. Toulousaine (Vve LION), 16, rue Lakanal — TOULOUSE